UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1934-1935

N° 18

LE RIRE ET LE PLEURER SPASMODIQUES

Thèse pour le Doctorat en Médecine

Présentée et soutenue publiquement le Mercredi 28 Novembre 1934

PAR

Maurice-Pierre-Louis CAILLET

Externe des Hôpitaux de Bordeaux
Interne pr. de l'Asile d'aliénées du Château-Picon (Gironde)
Elève du service de santé de la Marine
Né le 22 juillet 1910 à Binic (Côtes-du-Nord).

Examinateurs de la Thèse

MM. ABADIE, professeur ..... *Président.*
MAURIAC, professeur ..... } *Juges.*
DELMAS-MARSALET, agrégé ..... } *Juges.*
FONTAN, agrégé ..... } *Juges.*

BORDEAUX
Imprimerie J. BIÈRE, 18-20-22, rue du Peugue

1934

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543914_0067

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1934-1935

N° 18

LE RIRE ET LE PLEURER SPASMODIQUES

Thèse pour le Doctorat en Médecine

Présentée et soutenue publiquement le Mercredi 28 Novembre 1934

PAR

Maurice-Pierre-Louis CAILLET

Externe des Hôpitaux de Bordeaux
Interne pr. de l'Asile d'aliénées du Château-Picon (Gironde)
Elève du service de santé de la Marine
Né le 22 juillet 1910 à Binic (Côtes-du-Nord).

Examinateurs de la Thèse

MM. ABADIE, professeur ..... *Président.*
MAURIAC, professeur .....
DELMAS-MARSALET, agrégé ..... *Juges.*
FONTAN, agrégé .....

BORDEAUX
Imprimerie J. BIÈRE, 18-20-22, rue du Peugue

1934

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

Doyen ..... M. MAURIAC
Assesseur ..... M. GUYOT
Doyen honoraire ..... M SIGALAS

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. POUSSON, MOURE, W. DUBREUILH
RIVIÈRE, BARTHE, DENIGES, SELLIER, BEILLE, CASSAET, CHAVANNAZ, PACHON

PROFESSEURS

	MM.		MM.
Clinique médicale	MAURIAC, DUPÉRIÉ	Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ROCHER
Clinique chirurgicale	BEGOUIN.	Clinique médicale des maladies des enfants	CRUCHET
Clinique chirurgicale et gynécologique	GUYOT.	Chimie biologique et médicale	DELAUNAY
Pathologie et thérapeutique générales	CARLES.	Physique médicale et pharmaceutique	SIGALAS.
Clinique d'accouchements.	ANDERODIAS.	Médecine coloniale et clinique des maladies exotiques	BONNIN
Anatomie pathologique et microscopie clinique	SABRAZES.	Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	PETGES.
Anatomie	VILLEMIN.	Clin. des mal. des voies urinaires	DUVERGEY
Anatomie générale et histologie	G. DUBREUIL.	Clinique des maladies nerveuses et mentales	ABADIE
Hygiène	LEURET.	Clinique d'Oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Médecine légale et déontologie	LANDE	Toxicologie et hygiène appliquée	LABAT.
Electroradiologie et clin. d'électricité médicale	RÉCHOU	Hydrologie thérapeutique et climatologie	CREYX
Chimie	CHELLE,	Clinique dentaire	CAVALIE.
Botanique et matière médicale	GOLSE.		
Pharmacie	DUPOUY		
Zoologie et parasitologie	MANDOUL		
Médecine expérimentale	AUBERTIN		
Clinique ophtalmologique	TEULIERES		

LACOSTE (Histologie). PERY (Obstétrique). PERRENS (Maladies mentales).
PAPIN (Chirurgie générale). R. SIGALAS (Parasitologie et sciences naturelles). JEANNENEY (Chirurgie générale)

AGRÉGÉS EN EXERCICE

	MM.		MM
Anatomie	DUBECQ.	Chirurgie générale	CHARRIER. LOUBAT.
Anatomie	DUFOUR.	Obstétrique	RIVIERE.
Physiologie	FABRE.	Ophtalmologie	BEAUVIEUX
Médecine générale	DAMADE, PIECHAUD, DELMAS-MARSALET, DE GRAILLY, FONTAN	Oto-Rhino-Laryngologie	DESPONS
		Dermatologie et syphiligraphie	JOULIA.
		Physique médicale	WANGERMEZ
		Chimie générale pharmaceutique et toxicologie	VITTE.

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Physiologie	FABRE	Ophtalmologie	CABANNES (en congé
Médecine opératoire	PAPIN	Puériculture	FAUGÈRE.
Accouchements	PERY.	Pharmacie chimique	VITTE
Pathologie médicale	DELMAS-MARSALET.	Zoologie et parasitologie	R. SIGALAS.

Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes ..... MM. N.

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A LA MEMOIRE DE MA MERE

A MON PERE

A MON FRERE LE DOCTEUR R. CAILLET

A MA FEMME ET A MON FILS

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage a l'hôpital maritime de Brest :

A Monsieur le Docteur HAMET,

médecin en chef de la marine

A Monsieur le Docteur DAMANY,

(in mémoriam), médecin de marine

A Monsieur le Docteur DAOULAS, médecin de la marine

Ils ont su nous faire aimer notre métier.

Stage dans les Hôpitaux de Bordeaux :

A Monsieur le Docteur CHARBONNEL

A Monsieur le Professeur BONNIN

Externat :

A Monsieur le Docteur NANCEL-PENARD

A Monsieur le Docteur RABERE

A Monsieur le Docteur PHILIP

A Monsieur le Professeur ABADIE

A Monsieur le Professeur MICHELEAU

A Monsieur le Docteur DENIS

qui nous ont accueilli dans leur service avec beaucoup de bienveillance.

A Monsieur le Professeur agrégé DELMAS-MARSALET

MÉDECIN DES HÔPITAUX
CROIX DE GUERRE

qui, par son enseignement, tant à la Faculté qu'à l'Hôpital, nous a inculqué les meilleurs éléments de Pathologie nerveuse

---

A Monsieur le Docteur PAULY

CHEF DE CLINIQUE DES MALADIES NERVEUSES ET MENTALES

qui a inspiré ce travail et nous a guidé dans notre tâche.

A Monsieur le Médecin Général CAZAMIAN

DIRECTEUR DE L'ÉCOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTÉ
DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

A Monsieur le Médecin en chef BRUN

SOUS-DIRECTEUR DE L'ÉCOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTÉ
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Jean ABADIE

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES NERVEUSES ET MENTALES
MÉDECIN DES HÔPITAUX
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

en lui témoignant toute notre gratitude pour le grand honneur qu'il nous a fait d'accepter la présidence de cette thèse.

CONSIDERATIONS

Nous avons jugé utile ce travail pour regrouper autour du rire et du pleurer spasmodiques, les éléments nouveaux, tant cliniques qu'anatomiques, qui ont permis aux conceptions physio-pathologiques modernes sur cette question d'aspects si divers, d'être plus larges que celles de Brissaud et de son époque.

Aujourd'hui encore, nombre de médecins et de psychologues en sont restés aux vues géniales de Brissaud, qui ont été développées d'une façon magistrale dans ses leçons sur les maladies nerveuses en 1893-1894 et reprises par Toulzac dans sa thèse, en 1901. Est-ce à dire que Brissaud fût le premier à tenter de résoudre ce problème ?

Avant lui, Bechterew avait attaché son nom à cette intéressante étude et avait déjà donné une théorie du rire et du pleurer spasmodiques.

A la même époque, Mingazzini, Burzio, E. Dupré et A. Devaux, Touche, publient des observations anatomo-cliniques qui viennent à l'appui de la thèse de Brissaud, localisant les lésions provocatrices du rire et du pleurer spasmodiques au niveau du segment capsulaire antérieur.

Puis l'étude du rire et du pleurer spasmodiques tombe dans une période d'oubli, pendant laquelle se font jour quelques documents anatomo-cliniques infirmant les théories de Brissaud. Abadie, dans sa thèse (Bordeaux, 1900), fut un des premiers à constater que les lésions du segment antérieur de la capsule interne ne s'extériorisaient pas toujours cliniquement par du rire et du pleurer spasmodiques.

Les faits nouveaux s'amoncellent et, en 1920, les travaux

de Lhermitte sur les corps striés, à la suite de Kienner Wilson, de C. et O. Vogt, de Ramsay Hunt, de Zingerle, nous montrent toute la valeur qu'il faut attribuer aux noyaux gris centraux dans l'expression des émotions.

Nous avons beaucoup puisé dans la belle synthèse de Thurel sur les pseudo-bulbaires, pour nous orienter dans le dédale des affections qui en sont la cause et nous verrons dans la suite de cette étude, combien il est délicat de faire la part de ce qui appartient à la paralysie pseudo-bulbaire et combien, même au point de vue clinique, ce syndrome est loin d'être une unité. Et il serait peut-être utile de ne pas négliger un élément, le rire ou le pleurer spasmodique, qui bien souvent est considéré comme une curiosité ou comme un signe de deuxième ordre, pour cette raison qu'on en ignore sa valeur clinique et ses correspondants anatomiques.

A l'heure actuelle, le rire et le pleurer spasmodiques s'identifient presque complètement avec la paralysie pseudo-bulbaire. Or, nous verrons que d'autres affections, dont les plus importantes sont la sclérose latérale amyotrophique et la sclérose en plaques, peuvent se réclamer de ce signe, et des auteurs, même anciens, y attachaient une certaine valeur.

Du point de vue anatomo-pathologique, il est certain que nous sommes loin des lésions rapportées par Brissaud dans la détermination de ce symptôme; l'irritation capsulaire explique-t-elle tous les cas et ne faut-il pas étendre la localisation des lésions à tout le système pyramidal entre l'écorce et les noyaux bulbaires? D'autre part, les découvertes relatives au système extrapyramidal, aux noyaux gris centraux, au tonus musculaire, ne sont pas sans compliquer ce problème, et leurs altérations doivent-elles être considérées comme jouant un rôle capital, secondaire, ou nul, dans la physio-pathologie du rire et du pleurer spasmodiques?

Avec la physio-pathologie, nous abordons le grand problème de la physiologie du rire et du pleurer, auquel tant d'auteurs se sont attachés sans jamais arriver à le résoudre complètement. Nous pourrions appliquer à la physiologie, cette phrase

que Bergson applique à la psychologie : « Les plus grands penseurs, depuis Aristote, se sont attaqués à ce petit problème, qui toujours, se dérobe sous l'effort, glisse, s'échappe, se redresse, impertinent défi jeté à la spéculation philosophique. »

Mais le côté psychologique du problème, le plus délicat, le plus controversé aussi, nous ne l'aborderons pas, et c'est avec beaucoup de prudence que nous l'effleurerons, s'il est nécessaire, car ici nous entrons trop nettement dans le domaine de l'hypothèse. Nous pensons qu'avant de se lancer dans des déductions théoriques, souvent trop fantaisistes, il est nécessaire de s'appuyer sur un matériel clinique et surtout anatomique particulièrement solide. « Il faut que cette dissertation soit plutôt écrite en style d'anatomie qu'en style d'académie » (Stendhal).

Nous nous sommes efforcés de suivre cette idée directrice dans notre travail.

CHAPITRE PREMIER

ETUDE DESCRIPTIVE
et
BASES ANATOMO-PHYSIOLOGIQUES

Nous ne séparerons pas le rire du pleurer, car ces deux expressions si différentes d'aspect, et que l'on peut opposer par ce fait, ont, à notre point de vue, des caractères communs qui les rapprochent et en font une unité clinique.

En physiologie, le rire est le plus généralement l'expression d'une émotion agréable, le pleurer est l'expression d'une grande tristesse ou d'une émotion désagréable.

« On peut distinguer dans le rire, un mécanisme facial, un mécanisme respiratoire, un mécanisme phonétique et même un mécanisme global, lorsque l'expression du rire se généralise et s'étend au corps tout entier.

» Le mécanisme facial n'est que l'exagération d'une expression que nous avons longuement analysée ailleurs, celle du sourire. Cette expression consiste dans une contraction synergique d'une quinzaine de muscles du visage dont les plus importants sont : le frontal, l'orbiculaire des paupières, le transverse du nez, l'élévateur de l'aile du nez et de la lèvre supérieure, le petit zygomatique, le grand zygomatique et le risorius.

» Tous ces muscles étant plus ou moins congénères, la contraction des uns facilite celle des autres et leur contraction globale provoque des modifications très caractéristiques du visage comme l'ascension des joues, la rétraction des commissures labiales en haut et en arrière, la diminution apparente du globe oculaire, la formation du sillon naso-labial, la formation de la patte d'oie, etc...

» Il faut joindre à ces contractions l'effusion des larmes qui se produit dans les rires intenses et prolongés et qu'on rencontre, suivant Darwin, chez toutes les races humaines.

» Le mécanisme respiratoire du rire n'est pas toujours décrit exactement. Comme le remarque très justement Raulin on lit dans beaucoup d'ouvrages modernes que la respiration saccadée du rire résulte des mouvements convulsifs du diaphragme. Or, il est établi que le diaphragme ne joue, dans le rire, qu'un rôle bien secondaire et très accidentel; ce qui produit la respiration saccadée du rire, ce sont les convulsions des muscles expirateurs (intercostaux internes) qui s'opposent à la dilatation de la poitrine et, faisant échec au diaphragme, provoquent l'étouffement.

» Le mécanisme phonétique consiste tout entier dans ce fait que, pendant les contractions expiratcires, les bords de la glotte se rapprochent et que les lèvres glottiques donnent, par leurs vibrations, des sons graves ou aigus proportionnels à leur contraction et à leur longueur.

» Enfin, quand les mouvements du rire se généralisent, on observe des oscillations de la colonne vertébrale sur le bassin, des agitations désordonnées des bras et des jambes, des balancements, des trépignements, toute une activité diffuse dans les muscles qui dépendent de la volonté et même des contractions spasmodiques des muscles qui gouvernent les réservoirs » (Dumas).

Nous venons de voir que la physionomie du rire est due à la contraction des muscles élévateurs des traits. Or, ces muscles ont une chronaxie élevée qui varie de 0,44 à 0,72 (Tarnanceanu, Paris, 1929).

Le masque du pleurer est bien différent de celui du rire : dans ce cas, il se produit un abaissement des traits, abaissement des coins des lèvres, renversement de la lèvre inférieure sous l'action de certains muscles mentonniers, carré du menton, houppe du menton, orbiculaire de la lèvre inférieure, qui produisent sur la région sous-buccale ces ondulations significatives qui précèdent chez les enfants l'explosion des

larmes, abaissement des sourcils sous l'action conjuguée du sourcilier et du frontal, qui provoquent des rides verticales au-dessus de la racine du nez, enfin, occlusion plus ou moins complète des paupières, s'accompagnant de larmes. Comme pour le rire, l'excitation se propage aux muscles de la glotte, puis au diaphragme; enfin, le sanglot éclate secouant le corps convulsivement. Mais alors que le rire s'accompagne de secousses dues aux muscles expirateurs, le sanglot est un spasme inspiratoire, dans le mécanisme duquel il faut faire une grande part aux contractions brusques du diaphragme.

Disons, pour compléter, que les muscles abaisseurs des traits ont une petite chronaxie, de 0,20 à 0,36, de même que les faisceaux de certains releveurs (grand zygomatique et releveur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez), qui se contractent également dans le pleurer.

Nous savons que les muscles de la face sont innervés par le facial, dont les noyaux moteurs sont situés dans le bulbe. Mais, comme le fait remarquer Brissaud, dans le prolongement, dans la même colonne grise, nous trouvons successivement le trijumeau, le facial, le glosso-pharyngien, le pneumogastrique, le spinal et les cornes antérieures de la moelle avec, en haut, le phrénique : « Avec ces seules données anatomiques, on peut déjà envisager le processus du rire, depuis le simple sourire, légère contraction faciale, jusqu'au rire éclatant, identique à un vrai spasme. Le processus physiologique suit invariablement le même trajet, ayant toujours une direction descendante, depuis la petite diagonale du plancher rhomboïdal jusqu'à la colonne grise cervicale. Et le stimulus de ces noyaux bulbomédullaires ne s'arrête pas là, puisqu'on peut avoir un spasme généralisé, une véritable convulsion, le « fou rire », le « rire épileptique ». La colonne grise motrice, mise en jeu dans le rire et le pleurer moteur, ne commence qu'au noyau de la cinquième paire, jamais plus haut. La quatrième paire a usurpé son nom : elle n'a jamais rien ajouté au pathétique d'une physionomie » (Brissaud, *Leçons sur les maladies nerveuses*).

Le facial possède-t-il des filets et des noyaux différents pour le rire et le pleurer ?

Non, d'après Brissaud : selon toute vraisemblance, les mêmes filets nerveux et les mêmes noyaux servent à ces deux expressions contraires, mais, suivant les cas, ils suscitent des combinaisons motrices différentes.

Sous la dépendance de quels centres se trouvent assujettis ces noyaux bulbaires et par l'intermédiaire de quels faisceaux ?

C'est l'étude du rire et du pleurer spasmodiques qui, dans une certaine mesure, a permis de répondre à ces questions. C'est l'objet de notre thèse.

Mais qu'est-ce alors que le rire et le pleurer spasmodiques ?

Pour Brissaud : « C'est une expression motivée sans doute, mais par trop démonstrative et qui se traduit en pathologie par un syndrome spasmodique. » C'est en somme, une caricature du rire ou du pleurer normal.

« Il s'agit d'un processus convulsif, plus ou moins intense, plus ou moins prolongé, semblable à lui-même, d'une contraction des muscles de la face, surtout des muscles péribuccaux, transformant subitement la physionomie » (Thurel).

C'est une crise qui est déclenchée par un motif futile et qui s'accomplit sans que la volonté du malade puisse l'arrêter ou seulement la modérer.

Certains malades ont uniquement du rire spasmodique, d'autres du pleurer spasmodique, mais bien souvent, ces deux expressions se suivent, se mélangent même, chez le même malade, donnant au visage une expression indéfinissable et l'observation X (Dupré et Devaux) de notre thèse nous en donne un saisissant exemple : « Dès qu'on s'approche du malade, aux premiers mots qu'on lui adresse, sa face rougit, se contracte et alors commence un accès de rire spasmodique, dont les convulsions expiratoires saccadées et incoercibles secouent le thorax et ne cessent qu'à des intervalles fort irréguliers, pour reprendre aussitôt à la moindre excitation ; à de certains moments, c'est le pleurer spasmodique dont les

sanglots secouent la poitrine et dont la grimace attriste le visage du malade : toutes les expressions intermédiaires et contradictoires entre le facies qui rit et le facies qui pleure peuvent être saisies sur la figure du malade, avec leur transformation, leur mélange et toutes ces modalités des troubles de l'expression mimique qui caractérisent ce syndrome ».

Ce qui frappe, chez ces malades, c'est qu'à l'ordinaire, ils ont un facies immobile, figé. De même que pour leurs membres, les mouvements délicats de la physionomie sont perdus. Leur mimique expressive en ce qu'elle a de plus intelligent, de plus conscient n'existe plus; mais elle exprime par des expressions grossières, risibles, qui éclatent en dehors de leur volonté, qu'ils sont incapables de tempérer, pour leur donner la tonalité voulue, une émotion souvent insignifiante. Il y a dysharmonie complète entre leurs émotions et l'expression physique de celles-ci. Cette dysharmonie peut aller très loin et la plupart de ces sujets n'éprouvent pas du tout l'état émotionnel qui devrait correspondre à ses manifestations extérieures. Nous voulons dire que ces malades ne sont pas gais parce qu'ils rient ou tristes parce qu'ils pleurent. Grasset a très bien mis en relief, dans un article de la *Province Médicale* du 11 novembre 1905, intitulé : « Ceux qui sont tristes parce qu'ils pleurent et ceux qui pleurent parce qu'ils sont tristes », cette dissociation entre le phénomène psychique et son expression physiologique.

« Il serait erroné de croire que la tristesse précède et cause toujours les pleurs; mais il serait également erroné de dire que les pleurs précèdent et causent toujours la tristesse. C'est cette dernière erreur que professent à mon avis Lange, de Copenhague et William James, de Harvard, et tous ceux qui les ont suivis dans leur théorie des émotions. Pour ces auteurs, les phénomènes physiologiques d'expression (circulatoires, respiratoires, moteurs), sont la partie essentielle de l'émotion, constituent l'émotion. L'émotion n'est alors, comme dit Sergi, que le sentiment des changements plus ou moins

profonds des fonctions de la vie organique. L'école de Langé et de William James ne voit que ceux qui sont tristes parce qu'ils pleurent. Or, ce groupe existe, mais n'est pas le seul. Il y a aussi tous ceux qui pleurent parce qu'ils sont tristes » (Grasset).

CHAPITRE II

LES FAITS ANATOMO-CLINIQUES

Nous allons passer successivement en revue toutes les affections dans lesquelles on trouve du rire et du pleurer spasmodiques.

Nous nous laisserons guider dans cette tâche, par des travaux antérieurs qui nous serviront de cadre, pour y placer ces symptômes dont nous nous attachons à élucider les lésions de base et la physio-pathologie. Les observations et spécialement celles qui trouvent un complément de valeur dans une étude anatomo-pathologique précise, seront citées abondamment et constitueront nos arguments.

I. — Les pseudo-bulbaires

Nous étudierons tout d'abord le rire et le pleurer spasmodiques dans le grand groupe des paralysies pseudo-bulbaires. Il est très difficile d'établir de ceux-ci une classification complète. Pour la clarté de l'exposé, nous distinguerons d'après la topographie lésionnelle :

a) *Des formes corticales*, appelées différemment par les auteurs, formes cortico-sous-corticales ou diplégies facio-linguo-pharyngo-masticatrices d'origine corticale.

Ces diverses appellations expriment assez bien ce à quoi elles correspondent sans qu'il soit nécessaire d'y insister.

b) *Des formes capsulo-striées*, parmi lesquelles nous distinguerons, d'après la clinique, et suivant que le syndrome pseudo-bulbaire se rencontre à l'état pur, c'est-à-dire, indépendant de symptômes d'une autre série que la série pyra-

midale, ou associé à des signes révélant l'atteinte du système extrapyradimal :

1° des pseudo-bulbaires classiques ;

2° des pseudo-bulbaires parkinsoniens ;

3° des pseudo-bulbaires choréo-athétosiques.

c) *Des formes protubérantielles*, que nous diviserons également, d'après la clinique en :

1° formes protubérantielles pures ;

2° formes ponto-cérébelleuses.

A. **Formes corticales.**

De ces formes corticales, voici quelques exemples pris dans des publications relativement récentes.

Observation I. — (Foix et Chavany, *Annales de Médecine*, nov. 1926). Résumé : Paralysie complète des muscles innervés par le facial inférieur. Chute de la mâchoire. Raideur généralisée des membres sans signes pyramidaux. *Il n'existe pas de rire et de pleurer spasmodiques.*

Autopsie. — *a*) lésion ancienne du cerveau droit : ramollissement siégeant sur le territoire de l'artère du sillon préfontal et s'étendant quelque peu en avant. Elle frappait :

1. Le pied de F_3, de F_2 et de la partie inférieure de F_1.
2. Une partie du cap de F_3.
3. La frontale ascendante en totalité dans la moitié supérieure de la région operculaire, sur son versant antérieur, simplement au-dessus. La lésion de F_A comme la précédente remontait assez haut sur le cerveau ;

b) La lésion récente du cerveau gauche était très strictement symétrique et sur le trajet du même vaisseau. Elle frappait :

1. Le pied de F_3, de F_2, de F_1 dans sa partie inférieure ;
2. L'opercule rolandique dans ses deux tiers supérieurs ;
3. Le versant antérieur de F_A jusqu'à l'union des deux cinquièmes supérieurs et des trois cinquièmes inférieurs de cette circonvolution.

Il s'agissait d'un ramollissement blanc pénétrant profondément en coin dans le centre ovale, ainsi d'ailleurs que le ramollissement ancien du cerveau droit.

Observation II. — (Foix et Chavany, *Annales de Médecine*). Début par un petit ictus sans perte de connaissance.

A l'examen, la malade frappait tout d'abord par l'aspect extrêmement spécial de sa face. Ses traits étaient tombants, affaissés,

sa mâchoire tombante; elle ne pouvait la relever pour fermer la bouche, ni d'ailleurs ouvrir la bouche davantage, ni tirer la langue, ni fermer facilement les yeux. Cet aspect était bilatéral et la malade complètement aphone ne pouvait émettre que quelques sons inarticulés. Cependant le facial supérieur proprement dit frappait par sa conservation relative.

La malade comprenait parfaitement les ordres et semblait plus aphone qu'anarthrique. Des deux côtés, par la recherche du phénomène de la face, on constatait la dépressibilité spéciale de la mâchoire par paralysie des masticateurs.

La malade sensible *pleurait facilement* sans qu'on pût affirmer l'existence d'un pleurer spasmodique accentué.

Nécropsie : 6 mois après l'ictus, on constatait :

1. Au niveau du cerveau droit, une lésion sensiblement identique à celle déjà décrite précédemment dans le territoire de la même artère et frappant le pied et le cap de F_3, le pied de F_2 et enfin le pied de F_A sur une hauteur de 2 cm. 5 au niveau de l'opercule rolandique et plus haut F_A au niveau de sa lèvre antérieure, la lèvre postérieure de F_A étant respectée dans la partie haute de la lésion.

Pas de lésions des noyaux gris centraux sauf à la partie la plus haute où il existe une petite lacune à cheval sur le putamen et le centre ovale avoisinant.

2. Au niveau du cerveau gauche :

Le cerveau au premier abord paraissait indemne, mais un examen attentif montrait une lésion presque purement corticale frappant surtout le versant postérieur de la frontale ascendante et s'étendant de 2 cm. jusqu'à 4 cm. de l'opercule rolandique.

Noyaux gris indemnes ainsi que le centre ovale.

Nous relevons dans les réflexions cliniques des auteurs, les passages suivants : « Le rire et le pleurer spasmodiques se sont montrés peu accentués chez la deuxième de nos malades, la première étant morte trop rapidement pour que ce signe pût être apprécié. Peut-être y a-t-il là un élément diagnostic entre ces variétés de diplégies par lésions cortico-sous-corticales et celles qui relèvent de lésions centrales (strio-capsulaires) ». Et plus loin : « Il est à noter que le trouble du tonus est considérable et persistant; il est donc tout à fait erroné, même en ce qui concerne les muscles de la face, de penser, comme le font certains auteurs, que l'innervation volitionnelle seule appartient au cortex, l'innervation tonique appartenant aux voies extrapyramidales. Comme nous avons eu

déjà l'occasion de le soutenir, et l'un de nous a développé longuement cette idée dans sa thèse, les centres corticaux participent eux aussi à l'innervation tonique dont ils constituent l'un des éléments les plus importants ».

Observation III. — (Obs. 36 de la thèse de Mme Chol., 75 ans. Thuel, 1929).

Début progressif; syndrome pseudo-bulbaire net; contractures pyramidales bilatérales. Pas d'ictus (la malade est formelle sur ce point). A 73 ans, hémiparésie gauche progressive : d'abord membre supérieur, puis membre inférieur; d'abord simple faiblesse, puis paralysie avec contractures.

A 74 ans et demi, apparition progressive de faiblesse dans le côté droit, de troubles de la voix; de plus *rire spasmodique*.

Examen : 1925 (à 75 ans) : Dysarthrie assez intense; *rire spasmodique* fréquent. La malade est immobilisée au lit. Hémiplégie gauche avec contractures, proportionnelle. Réflexes tendineux exagérés; signe de Babinski douteux.

A droite : diminution de la force musculaire; contractures; réflexes tendineux vifs; pas de Babinski. Mort en février 1926.

Autopsie : Pas d'athéromatose cérébrale. Hémisphères : atrophie bilatérale de F_A, principalement dans sa partie haute. Sur les coupes histologiques horizontales passant par la partie supérieure des circonvolutions rolandiques et le lobule paracentral on constate les lésions suivantes : les couches sont conservées, la densité cellulaire est normale, sans doute du fait du tassement des couches; on reconnaît les cellules de Betz, mais plus petites que normalement; dans l'axe blanc des circonvolutions on trouve dans les zones péri-vasculaires de nombreux produits de désintégration extracellulaires. La myéline a conservé sa densité habituelle. Il s'agit en somme de lésions abiotrophiques diffuses, non limitées à F_A, mais s'étendant, quoique à un moindre degré, aux circonvolutions voisines. Les zones péri-vasculaires ne sont pas spécialement touchées; en aucun point il n'existe de lésions focales.

Région des noyaux gris : A droite, petites lacunes punctiformes dans le noyau externe du thalamus; la capsule interne semble indemne. A gauche, les noyaux gris sont intacts, mais la capsule interne est pâle dans un étroit segment du tiers moyen de son bras postérieur.

Pédoncules cérébraux : Pied droit, légère pâleur; pied gauche, pâleur de la partie moyenne. Rien d'anormal dans la calotte.

Bulbe : légère pâleur des pyramides.

Moelle cervicale : Sclérose névroglique bilatérale et symétrique des faisceaux pyramidaux croisés, nettement limitée à ceux-ci; il s'agit d'une dégénérescence ancienne, progressive, sans corps granuleux. Les cornes antérieures sont indemnes.

A propos de cette observation, Thurel fait remarquer qu'on pourrait peut-être distinguer, à côté d'une forme cortico-sous corticale par ramollissements bilatéraux, une autre forme corticale, celle-ci à évolution progressive, due à une atrophie des circonvolutions frontales et se rapprochant cliniquement de la paralysie pseudo-bulbaire centrale.

Observation IV. — (Obs. 38 de la thèse de Thurel). Il s'agit d'un malade de 35 ans qui fait successivement en deux mois, trois ictus :

1er ictus, sans perte de connaissance, suivi d'une hémiparésie droite à prédominance faciale et brachiale;

2e ictus, à la suite duquel le tableau clinique se complète : apparition d'une aphasie de Wernicke, et d'une apraxie idéomotrice, d'ailleurs passagère.

3e ictus, sans perte de connaissance, suivi d'une hémiparésie gauche, prédominant à la face et au membre supérieur, et d'une impossibilité de parler et d'avaler quoi que ce soit. L'étude de la motilité des muscles de la face, de la langue, du pharynx et des muscles masticateurs met en évidence l'existence d'une paralysie volontaire complète, avec persistance des mouvements automatico-réflexes.

Le visage est immobile, atone, les traits sont tombants, la dépressibilité rétro-maxillaire est nette; les mouvements volontaires des muscles de la face sont impossibles, sauf ceux du frontal et du sourcilier qui sont conservés partiellement : le malade peut à peine plisser le front et froncer les sourcils; mais il ne peut volontairement fermer les paupières, relever les ailes du nez; il ne peut ni fermer les lèvres entr'ouvertes, ni les écarter plus qu'elles ne le sont, *ni simuler le rire*, faire la moue ou gonfler les joues...

Cette paralysie labio-lingo-pharyngo-masticatrice rend impossible la mastication, la déglutition volontaire, la parole.

Si les mouvements volontaires sont supprimés, il n'en est pas de même des mouvements automatiques et réflexes : l'occlusion volontaire des paupières est impossible, mais l'occlusion réflexe persiste : réflexe naso-palpébral, réflexe d'éblouissement; la mimique réflexe psychosyncinétique, le *rire* en particulier *persiste*, mais *sans revêtir le caractère spasmodique.*

Le réflexe buccal n'existe pas. Le réflexe massétérin est normal.

Observation V. — (Obs. 39 de Thurel). — Paralysie labio-glosso-pharyngo-masticatrice d'origine cérébrale. Pas d'autopsie.

Il s'agit d'un homme de 63 ans, probablement syphilitique, non hypertendu.

Deux ictus successifs, le premier en 1922, le deuxième en 1927...

... La diplégie faciale inférieure est asymétrique, paralysie incom-

plète à droite, complète à gauche; d'où motilité volontaire des lèvres fort restreinte, alors que la mimique réflexe, telle que le *rire*, est *normale*; *elle ne revêt pas le caractère spasmodique*

Le réflexe buccal, absent à gauche, est ébauché à droite. Le réflexe massétérin est faible.

« Chez notre premier malade (obs. 38) on peut affirmer cliniquement l'existence d'un ramollissement bilatéral des centres moteurs corticaux de la face, de la langue, du pharynx et des masticateurs. Cette localisation corticale des lésions explique parfaitement la disparition des mouvements volontaires alors que les mouvements automatico-réflexes sont conservés et la localisation ou la prédominance de la paralysie au niveau de la face.

» L'atonie des muscles permet d'affirmer que les centres corticaux participent à l'innervation tonique » (Thurel).

Observation VI. — (Alajouanine et Thurel, *R. N.*, oct 1933). — ... La conservation de la mimique psycho-syncinétique contraste avec l'immobilité du visage, que la volonté ne parvient pas à vaincre; le *rire* en particulier *persiste*, mais *sans revêtir le caractère spasmodique*.

Observation VII. — (Alajouanine et Thurel, *R. N.*, oct. 1933) La mimique psychosyncinétique persiste : le *rire réflexe* est facile à provoquer, mais il n'est *pas durable*, *spasmodique*, ce qui tient à l'hypotonie des muscles.

L'étude des chronaxies effectuée par le Dr Humbert montre une inversion du rapport des muscles à moyenne chronaxie (abaisseurs des traits) et des muscles à grande chronaxie (releveurs des traits).

Observation VIII. — (Alajouanine et Thurel, *R. N.*, 1933) (*Anatomo-clinique*). — On est frappé par l'aspect du visage qui est immobile, atone, avec les traits tombants. Il s'agit d'une diplégie facio-linguo-pharyngo-masticatrice d'origine cérébrale, caractérisée par l'abolition de l'activité volontaire avec conservation de l'activité réflexe.

A aucun moment le malade n'a présenté de rire et de pleurer spasmodiques.

L'examen anatomique révèle un double ramollissement cortical détruisant les centres moteurs de la face et en outre un ramollissement occipital droit (région du cuneus).

« Toutes ces observations sont similaires.

1. Un premier point à noter : la symptomatologie est réduite au syndrome pseudo-bulbaire.

2. Le fait essentiel est la dissociation des activités volontaire et réflexe :

» L'abolition de la motilité volontaire est complète, portant sur les mouvements élémentaires et sur les mouvements associés qui constituent les fonctions... Les mouvements que la volonté est incapable de déterminer, on peut les obtenir en mettant en jeu l'activité réflexe et automatique :

Contraction des muscles frontaux dans le regard vers en haut·

» Mouvements synergiques des paupières à l'occasion des mouvements d'abaissement et d'élévation des globes oculaires ; occlusion des paupières dans certaines expressions psychosyncinétiques (le pleurer par exemple) ; par réflexe naso-cornéo-optico et cochléo-palpébral; dans le clignement spontané; pendant le sommeil.

» Mouvement des différents muscles de la face dans la mimique psychosyncinétique, rire et pleurer en particulier.

» Mouvements de la mâchoire : automatique (bâillements), réflexe (réflexe massétérin).

» Déglutition réflexe, lorsque les aliments arrivent à l'isthme du gosier.

» Contraction du voile à l'occasion du réflexe nauséeux, lorsque celui-ci est conservé.

3. Un autre fait intéressant est l'atonie musculaire... L'atonie, l'hypoexcitabilité mécanique des muscles, expliquent à notre sens que le rire et le pleurer ne prennent pas ici le caractère spasmodique. En effet, l'exagération et la prolongation des expressions mimiques tiennent pour une grande part à l'état d'hypertonie et d'hyperexcitabilité mécanique des muscles de la face, habituel chez les autres pseudo-bulbaires, et pour une autre part, moindre, semble-t-il, à l'affaiblissement de l'action modératrice, inhibitrice de la volonté. Ces deux conditions sont nécessaires : à elle seule, la perte de l'activité volontaire de l'écorce ne suffit pas pour qu'apparaissent le rire et le pleurer spasmodiques; dans la para-

lysie pseudo-bulbaire corticale, la paralysie volontaire est complète, mais elle s'accompagne d'atonie musculaire.

. . . . . .

» Il a été constaté un renversement dans le rapport des chronaxies des abaisseurs et des releveurs des traits :

» Ce renversement apporte une explication plausible à l'hypotonie des muscles de la face. C'est en effet le contraire de ce qui se passe chez les hémiplégiques, au niveau du membre supérieur contracturé en flexion : ici, il y a augmentation de la valeur absolue du rapport entre les chronaxies des fléchisseurs et celles des extenseurs; l'augmentation de l'écart entre les chronaxies des fléchisseurs diminuées de moitié ou du tiers et celles des extenseurs doublées de valeur expliquerait l'augmentation du tonus des fléchisseurs et la contracture en flexion » (Alajouanine et Thurel).

En résumé, ces observations portent les traits identiques suivants :

Anatomiquement, sur trois examens (obs. I, II et VIII), nous trouvons des lésions *bilatérales* assez bien limitées à la partie inférieure de F_A, s'étendant en général aux pieds de F_1, F_2, F_3.

Ces lésions sont des zones de ramollissement *d'origine vasculaire* (artère du sillon préfrontal).

Réserve doit être faite pour l'observation III, dans laquelle l'autopsie a révélé une *atrophie* bilatérale de F_A et dans la moelle cervicale, une dégénérescence bilatérale des faisceaux pyramidaux. Il n'existait pas de lésions vasculaires, pas de lésions des corps striés et l'auteur considère à juste raison, qu'il serait utile de séparer cette forme corticale progressive de la forme corticale s'établissant par ictus successifs, à laquelle se rapportent les autres observations.

La date d'apparition des lésions est différente, si l'on considère les lésions du cerveau droit ou du cerveau gauche.

Enfin, elles ne s'accompagnent pas de lésions des noyaux gris centraux ou des faisceaux pyramidaux.

Cliniquement, deux cas sont à séparer :

1° La paralysie volontaire est complète ; en particulier, il y a impossibilité pour le malade de simuler le rire et le pleurer; il y a hypotonie et hypoexcitabilité musculaire.

Par contre, le rire et le pleurer réflexes persistent, mais *jamais ils ne revêtent le caractère spasmodique.*

Il y a donc dissociation des activités volontaire et réflexe.

2° La paralysie volontaire est incomplète (obs. III) ; il y a hypertonie ou plus simplement hyperexcitabilité musculaire; il y a du *rire et du pleurer spasmodiques.*

Nous pouvons donc conclure que, pour que le rire et le pleurer spasmodiques se manifestent, il faut une intégrité relative et une irritation des faisceaux pyramidaux.

B. **Formes capsulo-striées.**

1° **Pseudo-bulbaires classiques.** — Les formes capsulaires correspondent aux observations de Brissaud ou plus exactement aux observations de l'époque de Brissaud. Mais à ce terme, nous préférons celui de formes capsulo-striées, car il rend mieux compte des lésions que nous rencontrons dans cette forme de la paralysie pseudo-bulbaire. En effet, si le syndrome pseudo-bulbaire est en général très pur, il n'en est pas moins vrai que les lésions sont souvent très disséminées, quoique cependant prédominantes au niveau de la région opto-striée et elles n'épargnent pas plus les corps striés que la couche optique. Brissaud fut un des premiers dans ses *Leçons sur les maladies nerveuses* (1893-94) à étudier d'une manière approfondie la question du rire et du pleurer spasmodiques chez les « hémiplégiques » et, en s'appuyant sur l'examen anatomique de l'encéphale, à déduire une localisation précise des lésions pouvant déclencher du rire et du pleurer spasmodiques.

Il nous a paru judicieux de commencer ce chapitre par une de ses observations anatomo-cliniques qui semble intéressante à divers points de vue : non seulement, elle nous donne une description magistrale de la crise de pleurer spasmodique, mais elle nous fait saisir l'élément psychologique qui semble

être à la base de cette crise. De plus l'autopsie fournit à Brissaud l'occasion de confirmer sa théorie du rire et du pleurer spasmodiques.

Observation IX. — (Brissaud, *R. N.*, 1900, p. 824). — Le malade était un homme de 48 ans, hémiplégique du côté droit et complètement aphasique depuis plusieurs mois.

L'hémiplégie est totale et la contracture est prononcée surtout au membre supérieur. L'avant-bras fléchi au devant du thorax ne peut être étendu passivement qu'avec une certaine difficulté, et ce mouvement cause au patient une très vive douleur. La jambe est en extension. Elle est sujette à des spasmes toniques lorsqu'on la déplace. Le réflexe rotulien droit est très exagéré. Il n'y a pas de clonus (provoqué ou spontané). La face est très légèrement asymétrique. La physionomie est inerte; seuls les yeux sont mobiles dans leurs orbites. Le malade peut ouvrir la bouche et tirer la langue qui est déviée à gauche. Mais lorsqu'on lui fait exécuter ce mouvement, la figure se crispe et il fond en larmes, avec des sanglots bruyants. Le masque impassible du visage devient alors affreusement grimaçant; et cependant il exprime, avec des apparences de caricature, un douloureux chagrin. Les pleurs coulent subitement et abondamment comme chez ces enfants qui sont pris tout à coup d'un véritable désespoir pour le motif le plus futile. Au moment où la face se contracte ainsi, l'asymétrie légère de l'état de repos disparaît; les actions musculaires sont égales et synchrones.

Le malade est couché à côté d'un autre hémiplégique, celui-là sujet à des crises de rire irrésistible. Les accès de fou-rire du voisin sont communicatifs et le pleurer spasmodique de celui-ci se transforme sans transition appréciable en un spasme de rire avec larmes où persiste cependant le caractère pleureur de la physionomie première. Sans provocation, sans cause apparente, sans même qu'on lui adresse la parole, le malade a souvent, la nuit comme le jour, des crises de pleurs et de sanglots.

Il est possible que des douleurs soient l'occasion de ces crises; car il a une hyperesthésie très marquée de tout le côté gauche, tandis que tout le côté droit est hypoesthésique. L'aphasie est complète, absolue : pas un mot, pas une syllabe; à peine, de temps à autre, une sorte de grognement. L'intelligence est néanmoins parfaitement intacte. Le malade répond par des mouvements de tête négatifs et affirmatifs aux questions qu'on lui pose. Il exécute de la main gauche les actes simples qu'on lui demande. Mais il reste toujours inerte, plongé dans une sorte de torpeur contemplative, le regard indifférent. Si on lui présente une page de journal, il ne cherche pas à lire, il fond en larmes.

Les mouvements de déglutition sont assez difficiles, et les engouements sont fréquents. Puis l'alimentation devient presque

impossible, et l'on est obligé de recourir aux lavements nutritifs. Cachexie progressive et mort après six mois de séjour à l'hôpital, pendant lesquels les phénomènes cérébraux n'ont subi aucune modification.

L'autopsie fournit des résultats conformes au diagnostic porté pendant la vie : lésion des noyaux gris centraux au voisinage du segment antérieur de la capsule interne. Sur les coupes horizontales de l'hémisphère gauche on constate l'existence de deux foyers de ramollissement occupant l'un et l'autre le noyau lenticulaire; ils sont de la grosseur d'un noyau de cerise, et sont situés l'un à l'angle antérieur du putamen, l'autre à la partie moyenne du même noyau. A la partie supérieure du putamen ils se confondent, et la substance du noyau est creusée, ou mieux, remplacée par une véritable caverne. A ce niveau le segment antérieur de la capsule est complètement divisé, sectionné par la lésion. Mais, plus bas, au fur et à mesure que les deux foyers deviennent plus indépendants l'un de l'autre, la capsule interne retrouve tous ses caractères normaux de forme et de couleur. Elle est immédiatement adjacente au foyer antérieur du noyau lenticulaire.

Dans l'hémisphère droit existe une lésion symétrique du putamen; mais cette lésion destructive consiste en un foyer de ramollissement rouge de la grosseur d'une aveline. Strictement limité à la substance grise, il ne fait que toucher le segment antérieur de la capsule. Ce foyer paraît de date récente.

Enfin, à la surface du cerveau on remarque une douzaine de petites plaques d'adhérences représentant autant de petits foyers épars. Ces foyers minuscules n'intéressent que la couche la plus superficielle de la substance grise.

« Cette observation vient s'ajouter à celles qui ont été déjà publiées, relatives à des cas à peu près identiques, et qui viennent à l'appui de l'opinion que j'ai émise :

1° sur l'intégrité de la couche optique;

2° sur le fait que la lésion, située au voisinage du segment antérieur de la capsule, ne détruit pas la totalité des fibres de cette voie. Parmi les observations auxquelles nous faisons allusion, il faut mentionner d'abord, deux observations de Mingazzini et une observation toute récente de Francesco Burzio » (Brissaud).

Observation X. — (E. Dupré et A. Devaux, *R. N.*, 1901, p. 919) résumée. — « Cette observation anatomique et clinique, présente un double intérêt. Elle apporte d'abord, après bien d'autres documents maintenant, une confirmation péremptoire de la localisation

établie par le professeur Brissaud, de la lésion du rire et du pleurer spasmodiques dans le bras antérieur de la capsule interne; elle offre ensuite un exemple intéressant de l'association, sur le même cerveau, de ces lésions multiples de désintégration lacunaire, si bien étudiées récemment par P. Marie, et dont le siège bilatéral, dans les putamens, a provoqué chez le malade l'apparition du syndrome pseudo-bulbaire.

. . . . . .

La note dominante du tableau clinique, c'est le *rire et le pleurer spasmodiques*. Dès qu'on s'approche du malade, aux premiers mots qu'on lui adresse, sa face rougit, se contracte, et alors commence un *accès de rire spasmodique*, dont les convulsions expiratoires saccadées et incoercibles secouent le thorax, et ne cessent qu'à des intervalles fort irréguliers, pour reprendre aussitôt à la moindre excitation; à de certains moments c'est le *pleurer spasmodique* dont les sanglots secouent la poitrine, et dont la grimace attriste le visage du malade : toutes les expressions intermédiaires et contradictoires entre le facies qui rit et le facies qui pleure peuvent être saisies sur la figure du malade, avec leur transformation, leur mélange, et toutes ces modalités des troubles de l'expression mimique qui caractérisent ce syndrome. On conçoit aisément quel obstacle apporte à l'interrogatoire et à l'examen du sujet cette instabilité explosive du mécanisme psycho-réflexe. Le malade en témoigne sa gêne et sa honte, par ses mouvements d'impatience, ses gestes de dénégation, par lesquels il nous fait comprendre que son intelligence ne s'associe pas à sa mimique, et que son sentiment souffre d'être ainsi toujours trahi dans son expression. Le contraste mérite d'être relevé, entre l'intégrité relative des facultés mentales et la perturbation profonde des facultés d'expression.

Etat stationnaire pendant trois mois environ. Puis notables changements dans le caractère, de pacifique et indifférent, il devient, en quelques jours, méchant, irritable et agressif, Puis il ne parle plus et se renferme dans une attitude triste et taciturne. A *ce moment, cessent le rire et le pleurer spasmodiques*. Peu de temps après, le malade, immobilisé au lit, sans apparition de paralysie nouvelle, devient gâteux.

Nécropsie très détaillée.

Réflexions des auteurs. — L'histoire de ce malade est intéressante à plusieurs points de vue. La *multiplicité*, la *bilatéralité*, la *symétrie* des lésions de ramollissement et de désintégration lacunaire, prédominant dans les putamens, rendent compte du syndrome pseudo-bulbaire présenté par le malade.

L'étude topographique, en coupes sériées, des foyers cavitaires de la région nucléocapsulaire antérieure de l'hémisphère

gauche, montre que les lésions intéressent, dans cette région, la zone intermédiaire aux têtes des deux noyaux du corps strié, à travers l'épaisseur du bras antérieur de la capsule. Le siège des lésions, joint à l'intégrité des thalamus, confirme donc la localisation, établie par le Pr Brissaud, de la lésion du rire et du pleurer spasmodiques. Cette observation s'ajoute à la liste, déjà longue aujourd'hui des documents anatomo-cliniques de même ordre, de Brissaud, Rummo, Mingazzini et qu'on trouvera réunis dans la thèse de notre élève Toulzac (thèse de Paris, 1901).

Observation XI. — (Fr. Franceschi, *R. N.*, 1906, p. 611) résumée. —Il s'agit d'une femme de 46 ans qui eut un premier ictus il y a douze ans (hémiplégie droite) et un deuxième ictus il y a huit ans (hémiparésie gauche). Cette malade présente des *crises de pleurer spasmodique* à propos des stimulations les plus insignifiantes; les crises de *rire spasmodiaue* sont très rares; on ne peut les provoquer, on n'obtient que l'explosion de pleurer.

Face immobile en dehors des crises de pleurer du fait de la double paralysie faciale. La malade ne peut articuler un seul mot.

Autopsie. — Le foyer de droite intéresse presque totalement le segment antérieur et le genou de la capsule interne, le putamen et le globus pallidus, le noyau caudé, l'avant-mur et la capsule externe.

Le foyer de gauche lèse le putamen dans sa moitié postérieure et le segment postérieur de la capsule interne dans une petite étendue.

Réflexions de l'auteur. — On sait que Mingazzini admet l'existence de fibres psycho-thalamiques destinées à discipliner la mimique du rire et du pleurer. Ces fibres passeraient *à travers le putamen* et leur interruption serait la cause du rire et du pleurer spasmodiques. Le cas ci-dessus confirme cette vue de Mingazzini. Un autre fait très particulier à la malade était son anarthrie absolue. Cette anarthrie s'explique par la lésion bilatérale du putamen.

Observation XII. — (Bouchaud, *R. N.*, 1910, p. 337) résumée. — Un cas de dysarthrie avec cécité verbale, hémianopsie, agraphie, aphasie amnésique et accès de pleurer et de rire spasmodiques.

Cette observation curieuse n'est pas très bien à sa place dans ce chapitre, mais elle vient infirmer les théories de Bris-

saud par son examen anatomique et c'est pourquoi nous la situons immédiatement après les observations de Brissaud, de Dupré et Devaux, et de Franceschi. Nous donnerons uniquement le compte-rendu de l'autopsie et les réflexions de l'auteur.

Autopsie. — Hémisphère gauche :

Thalamus et bras antérieur de la capsule interne normaux. Mais le noyau lenticulaire, dans la partie externe et postérieure du putamen, est criblé de petites lacunes, il est comme spongieux, et la lésion s'étend à la capsule externe, qui est détruite et remplacée par une fissure, et à l'avant-mur, qui est également détruit jusqu'à la région profonde des circonvolutions de l'Insula. Une coupe frontale faite à la partie moyenne de l'hémisphère, montre que la lésion du putamen ne s'étend pas au-dessus du noyau lenticulaire.

L'hémisphère droit ne paraît pas altéré. Sur une coupe horizontale, analogue à celle faite sur l'hémisphère gauche, on s'assure que le thalamus, le bras antérieur et le bras postérieur de la capsule interne sont bien conservés, que, dans le noyau lenticulaire, la région moyenne et externe du putamen est de couleur sombre et criblée de petites lacunes, plus nombreuses et plus grosses que celles du putamen gauche, et que cette lésion ne s'étend pas à la capsule externe, ni à l'avant-mur, qui apparaissent intacts.

Réflexions de l'auteur : « Il est difficile de comprendre que certains syndromes, l'agraphie, les accès de rire et de pleurer spasmodiques, les troubles de la parole aient été observés et qu'on n'ait pas rencontré les lésions qui en sont habituellement la cause.

Les altérations auxquelles on attribue habituellement les accès de pleurer et de rire spasmodiques ont également fait défaut.

Notre malade, comme certains hémiplégiques dont parle Brissaud, n'était pas un dément, il se rendait compte de son état et du milieu où il se trouvait et il se tourmentait vivement quand il songeait à son avenir qui était sombre ; son émotivité n'était pas, par conséquent, de la sensiblerie, et c'est par des contractions exagérées des muscles de la face et des membres que se traduisait l'expression de ses sentiments et que se produisaient des accès de pleurer spasmodique,

comme dans d'autres circonstances, plus rares, des accès de rire semblables. On place dans la région thalamique le centre du rire et du pleurer, qui se manifestent sous forme d'accès spasmodiques toutes les fois que le malade ne peut inhiber les réactions de la mimique. C'est ce qui arrive, dit Brissaud, qui a cité des faits à l'appui de sa manière de voir, lorsqu'une lésion située au voisinage du segment antérieur de la capsule interne ne détruit pas la totalité des fibres de cette voie. On a publié plusieurs observations qui sont la confirmation de cette localisation. *Nous n'avons découvert aucune lésion dans le segment antérieur de la capsule interne, mais il en existait dans le segment externe des deux noyaux lenticulaires*, et suivant Mingazzini, des fibres psycho-thalamiques, destinées à discipliner la mimique du pleurer et du rire, passeraient à travers le pectorum, de sorte que leur interruption serait la cause du rire et du pleurer spasmodiques. Un cas de Franceschi paraît confirmer l'opinion de Mingazzini et il semble en être de même de notre observation. »

En résumé, nous voyons que dans ces observations datant de l'époque de Brissaud, et à la suite de cet auteur, tous s'attachent à rechercher les lésions qui touchent à la capsule interne, plus particulièrement à son bras antérieur, et à y rattacher le rire et le pleurer spasmodiques. Malheureusement, il n'existe pas de cas assez net dans lequel les lésions soient franchement limitées à ce bras antérieur et unilatérales, ce qui trancherait évidemment le problème. Abadie, dans sa thèse (1900), rassemblant les observations connues des lésions strictement localisées à la capsule interne, ne peut retenir que six cas de lésions limitées au segment antérieur de la capsule interne et s'étonne déjà de ne trouver qu'une seule fois du pleurer et du rire spasmodiques.

En réalité, dans toutes les observations données comme déeonstratives, il existe des lésions diffuses dans tout l'encéphale, bilatérales et qui atteignent, non seulement la capsule interne, mais encore les noyaux gris centraux.

Dans l'observation IX (Brissaud 1900), on trouve des lé-

sions étendues au noyau lenticulaire des deux côtés et de petits foyers épars à la surface du cerveau.

Dans l'observation X (Dupré et Devaux, 1901), il y a des lésions multiples de désintégration lacunaire, à siège bilatéral, surtout dans les putamens.

Dans l'observation XI (Franceschi, 1906), le foyer de droite intéresse le segment antérieur et le genou de la capsul-interne, le putamen, le globus pallidus, le noyau caudé, l'avant-mur et la capsule externe ; le foyer de gauche lèse le putamen.

Dans l'observation XII (Bouchaud, 1910), thalamus et bras antérieur de la capsule interne sont normaux des deux côtés ; les lésions, bilatérales, intéressent le putamen et s'étendent d'un côté à la capsule externe.

Par conséquent, pas une seule fois sur ces cinq examens anatomiques, les lésions du noyau lenticulaire ne manquent. De plus, elles sont bilatérales.

Le rire et le pleurer spasmodiques est signalé dans chaque observation.

Maintenant, passons à des travaux récents, réunis dans la thèse de Thurel sur *Les pseudo-bulbaires*. Thurel a recueilli cent observations, dont trente-six avec contrôle anatomique. Il serait inutile de les rapporter toutes et nous renvoyons le lecteur à cet important travail. Cependant, nous essaierons de condenser au maximum les éléments qui nous intéressent le plus directement.

Dans les observations anatomo-cliniques répondant à la forme capsulo-striée, le rire ou le pleurer spasmodique ou les deux à la fois, existent. Dans une seule observation (obs. 25), ils ne sont pas mentionnés, mais la malade est complètement gâteuse.

En ce qui concerne l'anatomie pathologique, que dit Thurel ?

« La *bilatéralité des lésions*, évidente cliniquement, n'est pas toujours d'emblée apparente anatomiquement ; elle n'est parfois confirmée qu'après examen minutieux avec coupes histologiques, mais elle l'est de façon constante. La diffusion des lésions empêche le plus souvent, toute tentative de loca-

lisation au niveau d'un étage et plus encore, tout essai de systématisation; les relations des symptômes avec les lésions sont de ce fait difficiles à établir.

Quant à la *nature des lésions*, elle est de peu d'importance pour la compréhension de notre sujet; seul leur siège compte dans la production de la paralysie pseudo-bulbaire... Il s'agit dans la grande majorité des cas, de lésions cérébrales, en foyers ou diffuses, d'origine artérielle.

Les lésions en foyers sont grossières : hémorragies d'ordinaire très limitées... et surtout ramollissements, ramollissements sylviens profonds au niveau des noyaux gris, de la capsule interne; ce sont en général, de petits ramollissements siégeant à la partie postérieure du putamen...

» Ces lésions macroscopiques, corticales, centrales ou protubérantielles, pour la plupart grossières, sont celles que l'on retrouve dans les anciennes observations anatomo-cliniques. Dans plusieurs cas, ces lésions macroscopiques sont unilatérales et les auteurs concluent à la possibilité de la *paralysie pseudo-bulbaire par lésion unilatérale.*

. . . . . .

» Ces faits de paralysie pseudo-bulbaire par lésion unilatérale, on a tenté de les expliquer (Brissaud et Halipré) en admettant l'existence de groupes de fibres unissant un hémisphère à l'autre et un hémisphère aux noyaux gris centraux de l'hémisphère opposé : une lésion unilatérale, assez importante et placée en un endroit précis (région optostriée ou centre ovale au point de jonction du corps calleux et de la capsule interne), pourrait couper les fibres réfléchies venues de l'autre hémisphère et les fibres directes venues de la corticalité de l'hémisphère lésé et produire, quoique unilatérale, un syndrome pseudo-bulbaire.

Ce sont là des hypothèses, qui d'ailleurs semblent actuellement superflues. *Les faits de paralysie pseudo-bulbaire par lésion unilatérale doivent être mis en doute* : ils ont été rapportés alors que les recherches étaient moins minutieuses qu'au-

jourd'hui, on se contentait le plus souvent de l'examen macroscopique.

. . . . . .

» En dehors de ces lésions grossières, il existe d'autres lésions, minuscules mais bilatérales et diffuses, lésions de désintégration nerveuse, décrites par P. Marie en 1901. Ces lésions de désintégration nerveuse sont même le plus souvent les seules en cause : il en est ainsi dans la plupart de nos cas.

» ...Cette désintégration s'accompagne d'ordinaire d'une atrophie cérébrale diffuse, parfois considérable, avec dilatation des ventricules.

» ...L'atrophie est surtout cortico-nucléaire, la substance grise corticale est amincie, les circonvolutions sont atrophiées, séparées par des sillons plus profonds et plus larges ; les noyaux gris centraux sont atrophiés.

... Les lésions de désintégration, tout au moins par places, au niveau des noyaux gris centraux et du centre ovale, sont visibles macroscopiquement sous formes de lacunes : ce sont de petites cavités irrégulières, à parois déchiquetées, souvent traversées par des minces brides de tissu conjonctif et contenant d'ordinaire dans leur intérieur, des vaisseaux sclérosés, mais perméables.

» ...A un degré moindre, les lésions sont plus fines : on les devine seulement à l'état frais, mais elles sont nettes à l'œil nu sur les coupes colorées par les méthodes myéliniques : le parenchyme nerveux a un aspect « d'étoffe mitée » ou plutôt d'étoffe usée, qui aurait ainsi acquis une sorte de semi-transparence. Cet aspect correspond à l'état précriblé de Vogt.

» ...L'atteinte des voies motrices par ces lésions diffuses peut être à l'origine du syndrome pseudo-bulbaire en dehors de toute lésion en foyer.

» Par ailleurs, il est fréquent d'observer une dégénérescence cellulaire dite abiotrophique : diminution de volume du corps cellulaire dont les dendrites se déforment parfois; au début hypertrophiées, plus tard atrophiées, déformées en vrille ou même abrasées.

» ... La connaissance de ces lésions diverses et leur recherche systèmatique, macroscopiquement et microscopiquement, s'il y a lieu, permettront sans nul doute de découvrir leur existence et leur bilatéralité chez tous les pseudo-bulbaires. Si ces lésions sont minimes, douteuses quant à leur caractère pathologique, il est facile de prouver leur réalité par l'étude des dégénérations trophiques secondaires des faisceaux pyramidaux à différents niveaux : capsule interne, pied du pédoncule cérébral, pied de la protubérance, pyramide du bulbe, moelle. Cette dégénération nous l'avons recherchée dans 26 cas et nous l'avons constamment trouvée, toujours bilatérale, mais souvent asymétrique. Cette dégénération occupe d'ordinaire une place fixe et limitée dans la capsule interne, dans le pied du pédoncule cérébral et dans le pied de la protubérance.

» Dans la capsule interne, la zone dégénérée a une forme quadrangulaire de 3 à 5 mm. de long; elle siège dans le bras postérieur en avant de la lame médullaire externe du noyau lenticulaire.

» Dans le pied du pédoncule cérébral, la dégénérescence occupe le tiers moyen, les deux tiers internes, parfois le tiers interne seulement. Dans le pied de la protubérance, ce sont les faisceaux paramédians et moyens qui sont dégénérés; les faisceaux externes étant d'ordinaire indemnes. Cette dégénérescence porte sur la voie pyramidale et sur les fibres cortico-bulbaires, puisqu'il s'agit de paralysie pseudo-bulbaire; les faisceaux cortico-bulbaires ou operculaires sont confondus avec les faisceaux pyramidaux : ils ne cheminent aucunement au niveau du genou de la capsule interne et ne méritent pas le nom de faisceaux géniculés, mais dans le bras postérieur de la capsule interne.

» Dans le pied du pédoncule cérébral, les faisceaux pyramidal et operculaire occupent le tiers moyen; le tiers interne est constitué par les faisceaux fronto-pontins lésés dans la plupart de nos cas en même temps que les faisceaux pyramidaux; le tiers externe est formé par les faisceaux temporo-pontins.

» Dans la plupart des cas où nous l'avons observée, cette

association de dégénérescence et d'atrophie des faisceaux pyramidaux coïncide avec des foyers de destruction dans les noyaux gris centraux, dans le putamen en particulier.

» ...En dehors de ces lésions, les plus importantes, puisqu'elles tiennent sous leur dépendance le syndrome pseudo-bulbaire et les symptômes accessoires habituels, il existe souvent d'autres lésions, en particulier des lésions cérébelleuses. »

Nous concluons donc comme Thurel, dont l'argumentation est convaincante, car elle s'appuie sur des examens anatomo-pathologiques détaillés et exécutés avec les techniques modernes :

1° *Cliniquement*, le rire et le pleurer spasmodiques s'observent avec une grande fréquence, dans la paralysie pseudo-bulbaire classique à forme capsulo-striée, par opposition aux formes corticales. Ils y acquièrent ainsi la valeur d'un symptôme important.

2° *Anatomiquement*, les lésions sont diffuses, mais sont prépondérantes au niveau des faisceaux pyramidaux et des putamens. Elles sont bilatérales, mais pas toujours symétriques. Elles sont variées : la nature des lésions ne semble pas avoir d'influence sur la qualité du syndrome pseudo-bulbaire.

2° **Pseudo-bulbaires parkinsoniens.** — Nous avons ici en vue un syndrome caractérisé au point de vue clinique par un mélange de signes pyramidaux et de signes extra-pyramidaux et au point de vue anatomique par des lésions du corps strié s'étendant à la voie pyramidale. Nous voyons donc que, anatomiquement, ce syndrome ne se différencie guère de la paralysie pseudobulbaire classique. Cependant, au point de vue clinique, la mise en évidence des symptômes de la série extra-pyramidale permet, d'après les travaux de Vogt, de K. Wilson, de R. Hunt, de Zingerle et de Lhermitte, de localiser au niveau des corps striés les lésions qui déterminent ce syndrome.

C'est à Lhermitte, en France, que nous devons la description de cette forme de la paralysie pseudo-bulbaire. Voici ce que

nous dit cet auteur à ce sujet : « En dehors des syndromes bien connus dont le trait principal est constitué par une contracture frappant les quatre membres et que l'on rattache unanimement, soit à la maladie de Charcot, soit à la paralysie agitante ou à la paralysie pseudo-bulbaire, on rencontre parfois dans les hospices d'incurables des aspects cliniques apparentés par la quadriplégie spastique et les phénomènes pseudo-bulbaires aux précédents, mais qui s'en différencient tout ensemble par leur évolution et certains caractères sémiologiques importants. Aussi leur classement nosologique apparaît-il des plus malaisés. »

C'est Brissaud, qui, le premier, dès 1893, a fait ressortir les analogies cliniques rapprochant certains pseudo-bulbaires des parkinsoniens. Cette constatation est devenue classique et l'étude actuelle de ces cas montre que, tantôt les signes pyramidaux dominent la scène et que tantôt les manifestations extra-pyramidales sont les plus importantes. Ces variations donnent des tableaux cliniques qui se rapprochent tantôt de la maladie de Parkinson, tantôt de la paralysie pseudo-bulbaire à l'état pur. Comme preuves, voici quelques observations cliniques de ces types dont les noms diffèrent avec les auteurs.

Observation XIII. — (Lhermitte, Cornil et Quesnel, *R. N.*, 1920). Le syndrome de la dégénération pyramido-pallidale progressive :

Burg..., Antoine, 53 ans, entré à l'hospice P. Brousse, le 6 mars 1917.

Début en 1913. Evolution progressive. L'état est allé en s'aggravant jusqu'en mars 1917, les troubles de la déglutition, de la phonation, le *rire spasmodique* s'installant progressivement, tandis que les troubles moteurs des membres et du langage s'accentuaient.

Il n'y a jamais eu d'ictus, les troubles sont apparus lentement et progressivement.

Examen le 29 février 1920 :

La face est inexpressive, réalisant le facies pleurard; les rides frontales seules persistent; il y a effacement léger des plis nasogéniens. Le *facies est figé* avec le sourire béat, continuel durant l'examen, sourire à type transversal, avec quelques crises légères de *rire spasmodique.*

. . . . . .

Tous les mouvements se font lentement, par saccades, surtout à gauche, alors que les mêmes mouvements provoqués passivement ne s'accompagnent pas du signe de la roue dentée des parkinsoniens catatoniques. Pas d'amyotrophie (réactions électriques normales). Pas de contraction fibrillaire. Aucun trouble de l'activité intellectuelle. Exagération des réflexes tendineux et osseux. — Babinski bilatéral.

Réflexions des auteurs. — Les éléments fondamentaux et caractéristiques du syndrome que présente notre malade, consistent, on le voit, en dernière analyse, en des phénomènes pseudo-bulbaires très manifestes, d'une part, et en des phénomènes de contracture généralisée, d'autre part.

... Indiscutablement, il ne s'agit pas d'un syndrome parkinsonien ni d'une paralysie pseudo-bulbaire au sens habituel du terme, c'est-à-dire, provoquée par des foyers malaciques ou hémorragiques des hémisphères. Le seul diagnostic qui nous paraît discutable, dans le cas présent, est celui de la sclérose latérale amyotrophique.

...Mais l'état de contracture généralisée, les phénomènes pseudo-bulbaires assez accusés pour provoquer une aphonie complète, sont-ils explicables par la seule dégénération pyramidale ? Nous ne le pensons pas.

...Nous savons que certains syndromes, nouvellement décrits par K. Wilson, C. et O. Vogt, sont liés aux altérations du corps strié et que l'état d'hypertonie dont ils s'accompagnent trouve sa raison dans ces altérations.

Tous ces faits qui s'enchaînent, constituent un faisceau d'arguments assez important pour nous autoriser à attribuer en partie au moins, l'état de contracture généralisée que présente notre malade à des altérations dégénératives à évolution progressive du corps strié et plus spécialement du système pallidal.

Observation XIV. — (Lévy-Valensi et Schulmann, *R. N.*, 1920 p. 1206) Eléments des types parkinsonien et pseudo-bulbaire au cours de l'évolution d'une encéphalite léthargique. *Rire et pleurer spasmodiques* (Localisation pallidale ?) :

M..., Eugénie, 26 ans, entre à l'Hôtel-Dieu, salle Ste-Anne, le 19 octobre 1920.

L'évolution de la maladie s'est faite en quatre périodes :

1. Une période d'invasion qui a duré une quinzaine de jours et avec les allures d'un rhumatisme polyarticulaire bénin.

2. Une période de narcolepsie presque continue, avec parésie oculaire, durée treize jours.

3. Une période de rémission pour la narcolepsie, avec apparition assez brusque d'un syndrome myotonique, puis des troubles du type pseudo-bulbaire, durée huit jours : « le 10 novembre, la narcolepsie est devenue intermittente, permettant un examen méthodique. On constate alors nettement une attitude parkinsonienne, un *facies figé inexpressif*, des troubles du type pseudo-bulbaire, parole dysarthrique et nasonnée, impossibilité de souffler, de siffler, de faire la moue. Un écoulement incessant de salive, que la malade ne peut ni avaler, ni cracher. Elle avale normalement le lait qui ne reflue pas par le nez.

A cette période et pendant une semaine environ, nous relevons des crises de larmes surtout, plus rarement des crises de rire sans motifs apparents et de l'on arrive à déclancher au cours de l'examen, en un mot du rire et du pleurer spasmodiques.

Ce symptôme a disparu, les autres se sont atténués. Il n'y a plus de narcolepsie depuis quinze jours. »

4. La période actuelle, qui date approximativement d'une quinzaine de jours, où tous les symptômes s'atténuent et où l'on note la disparition de la rigidité.

Réflexions des auteurs. — En somme, aujourd'hui, cette malade rappelle la paralysie pseudo-bulbaire sans les signes pyramidaux, la maladie de Parkinson sans la raideur, sans le tremblement et réduite à la perte des mouvements automatiques et associés. N'est-on pas en droit, en effet, de rattacher à cette cause le facies inexpressif, la dysarthrie, la dysphagie salivaire, la brachybasie, l'immobilité des membres supérieurs pendant la marche?

Si nous ajontons à cela l'akinésie générale et la lenteur des mouvements, *le rire et le pleurer spasmodiques épisodiques*, nous obtenons cet ensemble symptomatique que l'on tend à attribuer au corps strié.

La lésion, si elle est localisée au corps strié, intéresse-t-elle ses deux segments ou isolément le striatum et le pallidum? Il serait téméraire de fixer ce point. Cependant, l'absence de

tremblement, de mouvements choréo-athétosiques, l'existence d'un stade, transitoire d'ailleurs, d'hypertonie, nous inclineraient plutôt vers une atteinte pallidale. Point n'est besoin d'ajouter que c'est sous toutes réserves que nous formulons cette hypothèse, la physiopathologie du corps strié n'étant pas encore entièrement élucidée.

Observation XV (Claude et Alajouanine, R. N., 1922). Hypertonie généralisée, avec troubles d'aspect pseudo-bulbaire, rire et pleurer spasmodiques chez un adulte. Localisation pallidale probable.

...A la face, au repos, on ne note que peu de chose : un peu d'hypertonie, sans aller jusqu'à l'aspect figé. La motilité faciale est alors normale; la bouche est ouverte, la langue est tirée normalement. Mais d'une façon presque constante, au cours d'un examen, la face est agitée par une expression mimique intense et spasmodique; *le plus souvent rire, quelquefois pleurer spasmodique.* Il s'accompagne, au moment où il tend à devenir permanent d'une sorte de cri guttural. Il n'existe pas de synchronisme net entre le rire spasmodique et l'hypertonie des membres.

Les réflexes tendineux sont vifs et forts.

Cutanés abdominaux abolis.

Réflexes d'automatisme médullaire exagérés, surtout par la manœuvre des raccourcisseurs.

...En résumé, chez un adulte ayant passé la quarantaine, s'est développé progressivement en quelques années, un syndrome caractérisé :

1° Par une rigidité musculaire généralisée, ayant entraîné, malgré l'absence de paralysie, l'impossibilité de la station debout et de la marche; véritable astasie-abasie par hypertonie;

2° Par des troubles d'aspect pseudo-bulbaire, surtout l'aphonie et par un *rire et pleurer spasmodiques intenses.*

« Au total, les caractères sémiologiques que nous avons soulignés, nous paraissent légitimer cliniquement, le diagnostic de syndrome du corps strié; l'absence de mouvements involontaires et le trouble hypertonique exclusif, conduisent même à localiser, probablement, plus étroitement encore, la lésion du système pallidal.

Peut-être les signes pyramidaux qui n'existent qu'à l'état d'ébauche, vont-ils s'accentuer et n'avons-nous ici que le premier stade de ce que Lhermitte, Cornil et Quesnel ont décrit

sous le nom de « syndrome de la dégénération pyramido-pallidale progressive ».

Observation XVI (Claude et Codet, R. N., 1924, p. 803). Syndrome des noyaux gris de la base et des voies extrapyramidales. Troubles psycho-moteurs atypiques.

La malade que nous présentons paraît réaliser tout d'abord, le tableau du syndrome pseudo-bulbaire, mais un examen plus attentif montre qu'il s'agit surtout d'un état voisin du syndrome parkinsonien auquel s'ajoutent des symptômes tout à fait étrangers ordinairement au parkinsonisme.

Suit l'observation : Mme D..., 56 ans...

...Actuellement, le visage reste figé, avec des rides peu nombreuses. La mimique est à peu près localisée aux muscles péri-buccaux.

L'expression est immobile, sauf lorsque se déclanchent, sans cause ou pour une cause minime, *des accès de rire ou de pleurer spasmodiques*. Elle passe de l'un à l'autre avec une très grande rapidité...

« Cette malade nous a paru intéressante parce qu'elle présente un tableau clinique un peu atypique. Bien qu'elle ait des *accès de rire et de pleurer spasmodiques* à certains moment, elle ne se comporte pas comme une pseudo-bulbaire. Tout d'abord, *il n'y a pas de signes, chez elle, de lésion bilatérale de la voie pyramidale* : pas d'exagération des réflexes tendineux, pas de signe de l'orteil. Elle ne marche pas à petits pas. Elle n'a pas de troubles de la musculature du voile du palais, du pharynx, de la langue et des lèvres, pas d'écoulement de salive hors de la bouche. Bien qu'elle ait été internée avec le diagnostic d'affaiblissement intellectuel, nous verrons plus loin que son activité psychique est ralentie et non affaiblie.

Du syndrome parkinsonien, elle a l'attitude figée, l'immobilité des traits de la face, un léger tremblement du membre supérieur droit, une raideur musculaire surtout prononcée à droite et du côté gauche le phénomène de la roue dentée, la décontraction lente. La lenteur des mouvements est surtout marquée du côté droit. Il a été question d'hémiplégie dans un certificat : il s'agit surtout d'une contraction lente, mais qui arrive progressivement à un effort musculaire réelle-

ment très suffisant, de telle sorte qu'on ne peut parler d'hémiplégie. D'ailleurs, les réflexes tendineux ne sont pas plus forts à droite qu'à gauche. Ce qui est particulier à ce cas et ne s'observe pas dans le parkinsonisme, c'est l'écholalie et l'échopraxie qui existent depuis plusieurs années chez cette malade; c'est la persévération des attitudes et enfin, les attitudes cataleptoïdes du côté droit.

Il existe parfois de la palilalie ou plutôt de l'intoxication par le mot comme chez certains aphasiques, bien qu'il n'y ait pas eu de symptômes nets d'aphasie. Enfin, il n'y a pas de phénomènes d'antépulsion ou de rétropulsion, ni de symptômes cérébelleux. Les mouvements de pronation et de supination successifs des mains s'exécutent lentement, mais il ne s'agit pas d'adiadococinésie véritable, c'est la raideur musculaire qui est en cause.

» ...Quant à l'état psychique, il répond beaucoup plus à la bradypsychie du parkinsonien qu'à l'affaiblissement intellectuel.

» ...Ces troubles divers répondent très certainement à *une lésion progressive des noyaux gris de la base et des voies extrapyramidales*, car ainsi que nous l'avons dit, il n'y a *aucun symptôme de la voie pyramidale*. Il est possible que la corticalité ne soit pas indemne, mais nous avons plutôt tendance, en raison de certains symptômes parkinsoniens, d'origine nettement strio-pallidale ou mésencéphalique, à rapporter tous les phénomènes à une atteinte globale de cette région ».

Observation XVII (Lhermitte, Massary et Kyriaco, R. N., 1928, t. II, p. 154). Syndrome de Parinaud, crises oculogyres, *rire spasmodique*, narcolepsie en apparence essentielle dans l'encéphalite prolongée.

...A l'examen, le sujet se présente avec l'attitude, le facies, le tremblement et la démarche typiques du parkinsonien postencéphalitique.

En effet, le visage est immobile, figé, sauf à certains moments où apparaît un *rire transversal forcé et stéréotypé* sur lequel nous reviendrons.

...Nous devons signaler que si la mimique du sujet est abolie, fréquemment, lorsque l'on cause avec lui, la face se détend et un rire s'épanouit présentant tous les caractères du *rire forcé spasmodique*.

Interrogé, le malade déclare qu'il éprouve pendant qu'il rit, une impression de gaité agréable. Le sujet nous raconte également, qu'avant d'entrer à l'hospice, il a plusieurs fois été réprimandé dans les endroits publics parce qu'en même temps qu'il était pris de crises oculogyres, paraissant fixer le regard sur une personne déterminée, il était envahi par un rire violent et sarcastique.

Réflexions des auteurs. — Les crises de *rire forcé* que présente le malade, ne sont pas évidemment une nouveauté, mais néanmoins, elle ne sont pas très fréquentes dans l'encéphalite épidémique, tandis qu'elles sont extrêmement banales au cours de certaines affections qui atteignent les ganglions centraux, telles que l'artério-sclérose, la syphilis, les foyers malaciques et hémorragiques.

Ces *crises de rire forcé* surviennent très fréquemment chez notre malade et sont déclanchées par une émotion, une image, par un souvenir, par une idée gaie et aussi, le plus souvent peut-être, par l'expression du rire. Il suffit de simuler le rire devant le malade pour que celui-ci soit envahi par la crise. A ce moment, la physionomie du malade prend une expression particulière, la bouche se tend transversalement, les yeux se plissent et se ferment à demi, le visage rougit légèrement et le masque du sujet, pendant cette contraction tonique des muscles du visage, représente très bien l'expression moqueuse, sarcastique du persifleur.

...Depuis de nombreuses années, nous avons interrogé des malades atteints de paralysie pseudo-bulbaire, accompagnée de *rire et pleurer spasmodiques*, sur les impressions, les sentiments qu'ils ressentaient lorsque se déchaînait l'expression involontaire et extérieure de la joie et de la tristesse. Et en général, contrairement à la théorie de Lange, les malades nous ont déclaré que l'explosion du rire s'accompagnait d'un sentiment de tristesse. Ici, au contraire, pour la première fois, nous voyons un malade chez lequel le rire forcé se traduit intérieurement par un sentiment de gaîté.

3° **Pseudo-bulbaires choréo-athétosiques.** — S'il n'est pas rare de rencontrer l'association de signes pyramidaux et de

signes de parkinsonisme, l'atteinte du système extra-pyramidal peut aussi donner naissance à des symptômes apparemment opposés, nous voulons parler de manifestations de la choréo-athétose, qui peuvent s'accompagner de symptômes cliniques pyramidaux et de rire ou de pleurer spasmodiques. Ces cas s'observent exceptionnellement, mais n'en sont pas moins intéressants pour éclairer la physiopathologie du rire et du pleurer spasmodiques.

Observation XVIII. — (Lhermitte et Cornil, *R. N.*, 1920, p. 574).

Phénomènes pseudo-bulbaires et athétose chez un adulte :

Mme Beun Madeleine, âgée de 49 ans, entrée à l'hospice Paul-Brousse, de Villejuif, le 15 janvier 1919, pour troubles de la marche.

. . . . . .

De l'analyse sémiologique, il résulte que notre malade offre un syndrome complexe dont les éléments fondamentaux sont exclusivement d'ordre moteur. Parmi les plus importants s'affirment, de toute évidence, les phénomènes pseudo-bulbaires et l'hémi-athétose.

Non seulement le *faciès présente cet aspect inexpressif, vaguement pleurard et étonné*, mais la parole est lente, pesante, nasonnée; la déglutition s'effectue malaisément et, de temps en temps, la malade s'engoue. A cela vient s'ajouter une *tendance au pleurer spasmodique*. Ces phénomènes contrastent avec l'intégrité presque parfaite de la motilité volontaire, puisque la malade peut, au commandement, faire contracter aussi bien ses muscles faciaux que les muscles laryngés ou linguaux; seuls les muscles du voile du palais accusent une fatigabilité rapide. Ce que nous soulignerons enfin, *c'est la pauvreté de la mimique, la stéréotypie des expressions émotives et le caractère grossier, massif, de ces dernières*.

Le tonus musculaire est peu modifié.

Mouvements spontanés et involontaires des membres supérieur et inférieur gauches.

Réflexions des auteurs. — Grâce aux travaux de M. et Mme O. Vogt, de M. Wilson, de M. Ramsay Hunt, de MM. Pierre Marie et Lhermitte, nous savons aujourd'hui que les mouvement choréo-athétosiques d'une part, la brachybasie, la dysarthrie et la dysphagie sans perturbation des fonctions mus-

culaires élémentaires, ressortissent non pas aux lésions des voies cortico-bulbaires et cortico-spinales, mais aux altérations du corps strié. Aussi, à la lumière de ces faits récents, est-il légitime de rattacher, dans le cas actuel, et les phénomènes pseudo-bulbaires et la brachybasie et l'hémi-athétose à l'altération du corps strié et tout particulièrement du corps strié droit. En raison de l'absence d'hypertonie, c'est moins le segment pallidal (pallidum de C. et O. Vogt) que le segment putamino-caudé (striatum de C. et O. Vogt) qui peut être incriminé.

Observation XIX. — (Pic, *Lyon Médical*, 1921). — Séquelles de l'encéphalite léthargique :

Jeune garçon de 13 ans, berger dans un petit village des Hautes-Alpes, qui, à l'heure actuelle, présente le tableau d'une diplégie spasmodique, sorte de maladie de Little, avec *athétose*, *rire et pleurer spasmodiques*. Ce cas est comparable au tableau de la dégénération lenticulaire progressive de K. Wilson.

Il n'y a aucune paralysie vraie, mais les mouvements volontaires, quoique conservés, sont gênés, comme enrayés par de la raideur, de la contracture, des mouvements anormaux intercurrents. C'est précisément là la caractéristique majeure des troubles moteurs par lésions du corps strié et de ses connexions inférieures.

Voilà deux observations de syndrome pseudo-bulbaire associé à de l'athétose. D'autre part, Mouriquand, en 1933, a rapporté à la Société médicale des hôpitaux de Lyon, le cas d'un état pseudo-bulbaire avec *rire et pleurer spasmodiques* chez un choréique. Nous voyons donc que le rire et le pleurer spasmodiques existent aussi bien chez les pseudo-bulbaires à forme parkinsonienne que chez les pseudo-bulbaires choréo-athétosiques. Cependant, il semble que ce signe soit en rapport avec l'importance de la symptomatologie pyramidale : ainsi, dans l'observation XIII, le rire spasmodique est accompagné d'une exagération manifeste des réflexes tendineux et d'un Babinski bilatéral.

Dans l'observation XIV, rire et pleurer spasmodiques apparaissent en même temps que d'autres troubles de la série pyramidale et disparaissent avec ceux-ci.

Dans l'observation XV, où il existe du rire et du pleurer spasmodiques, les réflexes tendineux sont exagérés, les cutanés abdominaux sont abolis et les réflexes d'automatisme médullaire sont nettement évidents.

Dans l'observation XVIII, nous trouvons encore l'association de signes pyramidaux certains et d'une tendance au pleurer spasmodique.

Malgré cela, il ne faut pas éliminer les observations qui contrarient cette constatation générale. Au contraire, elles n'en prennent que plus d'importance et, pour cette raison, nous signalerons tout particulièrement l'observation XVI de Claude et Codet, où il y a des accès manifestes de rire et de pleurer en l'absence de signes de lésion bilatérale de la voie pyramidale : pas d'exagération des réflexes tendineux, pas de signe de l'orteil. De plus, cette observation ne rapporte aucun signe pseudo-bulbaire en dehors du rire et du pleurer spasmodiques.

Nous verrons plus loin avec les syndromes striés purs, l'intérêt de ce cas.

C. **Formes protubérantielles.**

Il est rare de trouver des pseudo-bulbaires à forme protubérantielle, dont le tableau clinique soit pur, ce qui ne veut pas dire que l'on ne trouve pas de lésions protubérantielles chez ces malades. Bien au contraire, nous avons vu dans les chapitres précédents, que ces lésions n'étaient pas rares, tout au moins au niveau des faisceaux pyramidaux. Il s'agit surtout de leur dégénérescence.

Mais, en général, lorsqu'il existe de grosses lésions au niveau de la protubérance, celles-ci ne se cantonnent pas au système pyramidal et les autres formations pontiques sont nécessairement atteintes; le tableau clinique se trouve compliqué de signes cérébelleux qui peuvent être assez facilement mis en évidence lorsque le déficit d'origine pyramidale n'est pas trop important, masquant par son intensité la symptomatologie cérébelleuse.

C'est pourquoi, il est utile de distinguer deux formes protubérantielles, suivant qu'il existe ou non des symptômes cérébelleux surajoutés.

1° **Formes protubérantielles pures. — Observation XX.** Anatomo-clinique (Halipré, R. N., 1912, p. 235). Paralysie pseudo-bulbaire transitoire d'origine protubérantielle.

Parésie des quatre membres chez une fillette atteinte d'endocardite mitrale.

Les lésions en foyer de la région bulbo-protubérantielle sont rares chez l'enfant; lorsqu'elles se produisent, elles entraînent des désordres le plus souvent incompatibles avec une survie prolongée. L'observation suivante, dans laquelle un syndrome labio-glosso-laryngé d'origine protubérantielle éclata brusquement, chez une enfant de 13 ans, à la suite d'un ictus, pour s'atténuer ensuite progressivement, peut à plusieurs titres, retenir l'attention.

Observation. — Enfant de 13 ans, atteinte à plusieurs reprises de rhumatisme articulaire compliqué d'endocardite mitrale.

1er novembre 1910. — Ictus suivi de parésie des quatre membres et de paralysie labio-glosso-laryngée avec paralysie faciale gauche de type périphérique. L'anarthrie est absolue; l'intelligence est conservée; il n'y a ni surdité, ni cécité verbale, ni agraphie. Pendant quelques jours l'état général inspire les plus vives inquiétudes.

10 novembre. — La paralysie du facial buccal s'atténue, la parésie des membres supérieurs s'accentue. *Rire spasmodique.*

16 novembre. — Régression des symptômes labio-glosso-laryngés. Persistance de la parésie des quatre membres, un peu plus accentuée à gauche.

21 novembre. — Paralysie faciale : la paralysie du facial buccal a diminué très notablement. Dans le *rire* les contractions sont *symétriques*. Elle ne peut toutefois souffler.

La paralysie du facial oculaire persiste partiellement. Le *rire spasmodique* est toujours aussi prononcé. La parésie du membre supérieur gauche est plus accusée que celle du côté droit.

Février 1911. — Etat général mauvais sans modification notable des phénomènes parétiques. L'hémiparésie est plus accusée à gauche. Le facial oculaire et le facial buccal du côté gauche sont de nouveau paralysés. Les phénomènes labio-glosso-laryngés sont peu marqués. Le nasonnement persiste ainsi que le *rire spasmodique*. Pas de déficit intellectuel. Cachexie progressive. Incontinence des sphincters.

Autopsie (mars 1911). — Tension notable du liquide céphalo-rachidien. Œdème cérébral léger.

Le cerveau reposant sur la convexité, on constate au niveau de la protubérance, se détachant du côté gauche du tronc basilaire à deux millimètres environ du sillon pédonculo-protubérantiel gauche, deux petits vaisseaux dont la couleur d'un blanc mat tranche avec l'aspect rosé des autres artères protubérantielles voisines. Ces deux vaisseaux présentent, au point d'émergence, une coloration brunâtre-ocreuse. Le même aspect se reproduit un peu plus loin. Entre ces deux zones, le vaisseau est aplati, blanc, tout à fait vide de sang.

Après immersion pendant quelques jours des hémisphères dans le Muller, des coupes sont pratiquées. Elles ne font constater aucun foyer de ramollissement.

Les pédoncules, la protubérance, le bulbe, ont été plus tard débités en coupes sériées.

Les coupes ont été colorées soit au picrocarmin du Collège de France, soit à l'hématoxyline après mordançage à l'alun de fer suivant la technique indiquée par Mlle Loyez.

Coupes des pédoncules (coloration de Pal et picrocarmin) (partie moyenne des pédoncules).

Le pied des pédoncules est normal.

Quelques vaisseaux de la substance noire et des différentes régions de la calotte sont gorgés de sang. Mais on ne constate en aucun point de foyer hémorragique ou de foyer de ramollissement.

Partie postérieure des pédoncules (coupes portant sur la région au niveau de laquelle apparaissent les premières fibres protubérantielles'. Sur ces coupes on voit un *foyer de ramollissement* siégeant à gauche et une zone correspondant aux artères protubérantielles dont la lésion visible à l'œil nu, avait été constatée au moment de l'autopsie. Ce foyer de ramollissement dessine une bande étroite, disposée verticalement, à l'union du tiers interne avec les deux tiers externes de la moitié gauche de la région pédonculo-protubérantielle. Elle commence à 3 millimètres au-dessus de la surface de la protubérance, détruit les *fibres motrices pyramidales* sur une largeur de 2 millimètres, se rétrécit un peu au niveau de la substance de Soemering puis se divise en deux branches : l'une, très courte, dirigée en dedans vers le raphé qu'elle n'atteint pas complètement; l'autre, plus longue, se dirige directement en haut, à travers la substance réticulée, détruit une petite zone du ruban de Reil (partie horizontale) et n'atteint pas la bandelette longitudinale postérieure.

Coupes de la protubérance (partie antérieure de la protubérance en avant du noyau du facial). — Le foyer de ramollissement, tout en conservant la même disposition générale, se porte légèrement en dehors et s'élargit un peu dans sa partie supérieure. Il détruit la plus grande partie du pédoncule cérébelleux supérieur, la substance réticulée, la partie la plus externe de la bandelette longitudinale. En bas

il reste un peu plus éloigné de la surface de la protubérance (partie moyenne du voisinage de l'*eminentia teres*).

A ce niveau toute trace de foyer de ramollissement a disparu. On ne constate qu'une distension des vaisseaux, distension qui se retrouve sur les coupes inférieures.

Bulbe. — Sur les coupes colorées à l'hématoxyline ou au picrocarmin on ne constate aucune différence appréciable entre les deux pyramides.

A l'observation précédente, Halipré ajoute les considérations qui suivent : « En résumé, la lésion est constituée par un foyer de ramollissement siégeant dans la partie supérieure gauche de la protubérance. Ce foyer, très limité dans le sens antéro-postérieur, puisqu'il apparaît sur les coupes vertico-transversales passant par le sillon pédonculo-protubérantiel pour cesser avant d'atteindre un plan passant par l'*éminentia teres*, n'intéresse pas directement les noyaux des nerfs qui commandent les mouvements labio-glosso-laryngés.

Intérêt de l'observation au point de vue clinique. — Un fait domine l'histoire clinique de ce cas, c'est l'existence d'une paralysie labio-glosso-laryngée tout à la fois complète et transitoire.

Le rire spasmodique, sans pleurer spasmodique, s'était peu à peu constitué et superposé au syndrome bulbaire.

On peut se demander si le diagnostic de paralysie bulbaire labio-glosso-laryngée est exact ou s'il n'est pas plus juste de considérer le cas comme un exemple de *syndrome pseudo-bulbaire d'origine protubérantielle*.

Nous avons eu l'occasion de publier dans notre thèse sur la Paralysie pseudo-bulbaire (Paris, 1894) un exemple de paralysie pseudo-bulbaire d'origine protubérantielle dont l'observation clinique nous avait été très aimablement communiquée par notre excellent collègue et ami le docteur Loude. En voici le résumé :

Observation XXI. — (Halipré, thèse de 1894). — *Paralysie pseudo-bulbaire d'origine protubérantielle*, la lésion bilatérale ayant donné lieu en réalité à une double hémiplégie alterne.

1888. — Glossoplégie à début brusque sans paralysie des membres.
1892. — Parésie des quatre membres.
1893. — Etat actuel. Démarche à petits pas. Pas de paralysie véritable des membres. Pas d'anesthésie au niveau des membres ni de la face. Légère parésie des lèvres et de la langue. Dysarthrie, dysphagie très accusées. Voile du palais parésié. *Rire inextinguible.*
Autopsie. — Foyers de ramollissement symétriques occupant la partie moyenne de l'étage inférieur de la protubérance.

Le siège des lésions ne correspond pas, comme nous l'avons vu, aux noyaux d'origine des nerfs qui commandent les mouvements des lèvres, du voile du palais, de la langue, du larynx. Les organes de la phonation, de la déglutition, de la respiration sont innervés par les XII^e^, XI^e^, X^e^, VII^e^ et V^e^ paires craniennes. Les noyaux des trois premiers occupent la partie inférieure du bulbe et sont par conséquent situés assez loin de la lésion. Si ces noyaux ont été touchés directement, ils ont subi les conséquences d'un trouble circulatoire passager et qui n'a rien laissé subsister. Or l'oblitération même passagère du groupe des artères protubérantielles inférieures (groupe bulbaire) qui répond à la moitié inférieure du plancher ventriculaire et répond par conséquent aux nerfs labio-glosso-laryngés aurait intéressé le noyau de la X^e^ paire et provoqué très vraisemblablement des désordres incompatibles avec la vie.

Il est plus logique d'admettre, étant donné, d'une part, l'évolution du syndrome labio-glosso-laryngé, et d'autre part la localisation des lésions très nettes dans le territoire du groupe moyen des artères bulbo-protubérantielles (groupe protubérantiel) qui répond à la moitié supérieure du plancher ventriculaire, que c'est cette lésion à distance qui est en cause.

Les faisceaux moteurs qui servent de trait d'union entre les noyaux bulbaires et les centres cérébraux psycho-réflexes ont été momentanément comprimés par les lésions congestives de la moitié supérieure de la protubérance. De là une paralysie pseudo-bulbaire d'origine protubérantielle. La proximité des noyaux bulbaires explique l'intensité des phénomènes observés, la paralysie étant alors plus marquée que dans le

syndrome pseudo-bulbaire d'origine cérébrale. Inutile de rappeler à l'occasion de cette observation, que le mécanisme des troubles fonctionnels est toujours le même, qu'il s'agisse d'un syndrome pseudo-bulbaire d'origine cérébrale ou d'origine protubérantielle. Que la lésion siège dans l'écorce ou le centre ovale, qu'elle détruise les centres psycho-réflexes ou leurs faisceaux afférents, elle aboutit toujours aux mêmes conséquences cliniques, à la suppression de la fonction des centres psycho-réflexes et à la paralysie pseudo-bulbaire.

La diminution progressive des phénomènes congestifs permit le retour à l'état normal des fonctions labio-glosso-laryngées dans des conditions particulières favorables et que la gravité des symptômes du début ne permettait guère d'escompter.

Le jeune âge du sujet ne fut pas étranger à cette évolution heureuse et rendit plus facile l'étude de cette observation en permettant d'écarter l'influence des lésions cérébrales lacunaires, fréquentes chez le vieillard, et qui viennent compliquer si souvent l'interprétation des faits de ce genre. »

Observation XXII. — (Dufour et Thiers, *R. N.*, 1913, p. 773). — Paralysie bulbaire d'origine syphilitique. Rire et pleurer spasmodiques.

Homme de 41 ans, marié, 2 enfants, rien à signaler dans ses antécédents.

Début il y a 10 mois par une difficulté de parole, qui s'est accentuée; puis apparition de troubles de la déglutition : reflux des liquides par le nez.

A l'examen, maintenant, le malade s'exprime de façon inintelligible : il bave constamment. Quand on le questionne, ou même quand il est seul, il est pris de *crises de rire et de pleurer spasmodiques*; cependant, on remarque qu'il ne présente aucun trouble psychique, ainsi qu'on peut s'en assurer en conversant avec lui par écrit. La langue est paralysée; il ne peut la tirer; malgré ses efforts elle reste immobile : la surface de cet organe apparaît mamelonnée et soulevée par des plis transversaux; elle est animée de mouvements fibrillaires. Sensibilité conservée.

Voile du palais parésié : le réflexe nauséeux existe. Intégrité dans les fonctions des dilatateurs du larynx. Aucune autre altération du système nerveux, en particulier de la voie pyramidale.

Pas de paralysie faciale ni de paralysies oculaires.

Pas d'hémiplégie ni de troubles de la sensibilité.
Réflexes tendineux vifs des deux côtés.
Réflexe plantaire en flexion.
Réflexes pupillaires normaux.
Urines : ni sucre, ni albumine.
Ponction lombaire : hyperalbuminose avec lymphocytose légère.
Wassermann positif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Réflexions des auteurs. — Les points signalés au cours de cette observation et que nous désirons relever, sont :

« 1. L'étiologie syphilitique de cette paralysie bulbaire, démontrée par l'existence de l'hyperalbumine et de la lymphocytose rachidienne, et la réaction de Wassermann positive dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

2. *Le rire et le pleurer spasmodiques*, symptôme qu'on a voulu considérer comme un attribut essentiel de la paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébrale associée à des troubles moteurs et que des recherches, personnelles à l'un de nous (Dufour), nous incitent de plus en plus à rattacher à des lésions bulbo-protubérantielles.

3. Lorsqu'on constate le rire et le pleurer spasmodiques au cours de la paralysie pseudo-bulbaire (chez des lacunaires, ou des malades ayant eu plusieurs ictus), il est nécessaire de s'assurer de l'intégrité de la région bulbo-protubérantielle avant d'affirmer que ce syndrome se trouve sous la dépendance de lésions cérébrales ».

Cette dernière observation de Dufour et Thiers ne rentre pas dans le cadre de la paralysie pseudo-bulbaire, puisqu'il s'agit d'un syndrome bulbaire, mais elle trouve sa place ici pour plusieurs raisons :

1° Elle est une forme pure de troubles moteurs localisés à la langue, au larynx et aussi à la face, puisqu'il existe du rire et du pleurer spasmodiques. Il ne s'associe pas de signes cérébelleux.

2° Elle est une forme basse, par la localisation des lésions, des cas où se rencontre le symptôme rire et pleurer spasmodiques.

3° Il est difficile d'assurer, sans examen anatomique, que

la lésion siège uniquement au contact des noyaux bulbaires. Il est vraisemblable que les faisceaux moteurs cortico-bulbaires doivent être plus ou moins touchés, et par ce fait elle n'est plus très éloignée de la forme protubérantielle de la paralysie pseudo-bulbaire.

La valeur démonstrative de ces deux observations est indiscutable ; elle nous permet d'affirmer les déductions suivantes :

a) Le rire et le pleurer spasmodiques s'observent dans les lésions protubérantielles frappant les deux faisceaux pyramidaux et laissant indemnes les noyaux moteurs d'origine des nerfs de la face.

b) Ces lésions ne doivent pas sectionner complètement les faisceaux pyramidaux. Dans le cas d'Halipré, il y a ramollissement et congestion périphérique : après une phase transitoire de quadriplégie flasque la paralysie du facial buccal s'atténue et c'est à ce moment seulement qu'apparaissent les phénomènes de rire et de pleurer spasmodiques, en même temps que l'hyperexcitabilité tendineuse des membres.

2° **Forme ponto-cérébelleuse.** — Nous n'avons pas trouvé avant 1921 d'observation répondant à ce type clinique bien défini par l'association des signes pyramidaux habituels dans la paralysie pseudo-bulbaire et de signes cérébelleux plus ou moins nettement mis en évidence. Cependant les lésions protubérantielles avaient déjà été signalées depuis longtemps comme pouvant déterminer un syndrome pseudo-bulbaire, mais les auteurs n'avaient pas encore en mains la symptomatologie cérébelleuse dont l'existence dans le tableau clinique a une grande valeur localisatrice lorsqu'elle s'associe à des signes d'atteinte pyramidale.

Oppenheim et Siemerling avaient déjà insisté autrefois sur la présence des lésions bulbo-protubérantielles dans le syndrome pseudo-bulbaire. Nous avons vu que Halipré, dans sa thèse (1894) donne un exemple (obs. XXI de notre thèse) de paralysie pseudo-bulbaire d'origine protubérantielle. Markowski a expliqué une anarthrie par une lésion bilatérale protubérantielle de la région dorsale des faisceaux pyrami-

daux. Halipré en 1914 (obs. XX de notre thèse) a donné encore un exemple de cette forme clinique.

En 1921 commence véritablement une nouvelle période, avec la description de signes cérébelleux pouvant accompagner cette forme de la paralysie pseudo-bulbaire. Nous verrons que les différents auteurs qui se sont attachés à la description de ce type ont toujours pu établir un diagnostic précis de la localisation protubérantielle des lésions, uniquement d'après l'examen clinique, diagnostic qui a été confirmé par la nécropsie chaque fois que celle-ci a été faite.

Obs. XXIII (Lhermitte et Cuel, R. N., 1921, p. 364). — Ainsi que tous les auteurs en ont admis la possibilité théorique, le syndrome pseudo-bulbaire peut être provoqué par toutes les altérations destructives de la voie motrice cortico-bulbaire, quel que soit leur siège, celui-ci fût-il même protubérantiel.

Observation résumée. — Homme de 69 ans, entré à l'hôpital pour troubles de la marche.

Nous constatons chez notre malade une série de symptômes caractéristiques de la pseudo-paralysie bulbaire, parmi lesquels la dysarthrie, la dysphagie pour les liquides, la salivation excessive, *la tendance au pleurer et au rire prolongés sinon spasmodiques*, la déviation légère de la face, la trémulation des cordes vocales, l'exagération des réflexes tendineux et particulièrement du réflexe massétérin, lequel est polycinétique, sont les plus expressifs.

De plus, démarche cérébello-spasmodique, dysmétrie, ataxie cérébelleuse, tremblement cinétique à oscillations assez lentes.

Nous trouvons donc, en dernière analyse, chez notre malade, juxtaposé au syndrome pseudo-bulbaire, le syndrome cérébelleux. Cette association de manifestations aussi différentes ne peut être expliquée que par l'existence de lésions portant sur la voie cortico-bulbaire d'une part, et sur le cervelet ou les conducteurs cérébelleux, d'autre part.

Autopsie. (Lhermitte et Kyriaco, *Gazette des Hôpitaux*, nov. 1927, p. 69). — En raison du caractère lentement progressif de la maladie et de l'intrication des symptômes cérébelleux avec les phénomènes pseudo-bulbaires, Lhermitte et Cuel conclurent à l'existence de lésions nécrotiques multiples et disséminées dans la protubérance. Il semblait, en effet, que par l'atteinte simultanée des fibres et des noyaux du pédoncule cérébelleux moyen d'une part, et des faisceaux cortico-bulbaires d'autre part, de petits foyers malaciques dans la protu-

bérance pussent expliquer le complexus symptomatique, à la fois pseudo-bulbaire et cérébelleux.

L'examen anatomique vint justifier cette hypothèse. Lhermitte et Cuel constatèrent, en effet, l'existence d'un état criblé de la protubérance contrastant avec l'intégrité du cervelet. Les olives bulbaires présentaient également cette pseudo-hypertrophie qui fut décrite d'abord par P. Marie et Guillain, Lhermitte et Lejoune, et dont Ch. Foix montra la relation avec la dégénération du faisceau central de la calotte, lequel chemine, on le sait, dans la partie dorsale de la protubérance.

Pour être complets, nous ajouterons qu'il existait bien quelques lacunes dans les corps striés; mais c'est là une constatation trop banale à l'autopsie des vieillards pour être retenue dans l'interprétation pathogénique du cas que nous relatons.

La superposition si exacte des tableaux clinique et anatomique confère, on le voit, une véritable autonomie à ce type de paralysie pseudo-bulbaire et légitime pleinement la dénomination de forme ponto-cérébelleuse que Lhermitte et Cuel lui avaient assignée.

Observation XXIII bis. — (Crouzon, Dereux et Kenzinger, *R. N.*, 1925, t. II, p. 747). — Paralysie pseudo-bulbaire d'origine protubérantielle (association d'un syndrome cérébelleux).

Observation résumée. — Signes cérébelleux : dysmétrie, adiadococinésie, asynergie, catalepsie.

Syndrome pseudo-bulbaire : facies immobile, hébété, sans expression, atonie des muscles de la face des deux côtés. Les lèvres se meuvent difficilement, le malade ne peut siffler. Il souffle avec peine, et le fait imparfaitement. Il présente des troubles importants de la déglutition; le passage des aliments provoque des quintes de toux incessantes. Il y a reflux des liquides par le nez, la dysarthrie est considérable. Le malade ne peut prononcer que quelques grognements inintelligibles, peut-être sont-ils légitimement scandés. La salivation est excessive. *Pour la moindre cause, se déclanche un rire ou un pleurer spasmodiques.*

La respiration est gênée, la gêne s'accentue après l'effort.

Une lésion protubérantielle médiane et bilatérale pourrait donc expliquer par les lésions pyramidales le syndrome pseudo-bulbaire, et par l'atteinte des fibres cérébelleuses, le syndrome cérébelleux.

A notre connaissance il n'a pas été fait d'examen anatomique.

Observation XXIV. — (Lhermitte et Kyriaco, *Gazette des Hôpitaux*, nov. 1927, p. 69).

N... Alphonse, 50 ans, éthylique avéré, entre à l'hospice Paul-Brousse en 1924, parce qu'il marche difficilement depuis le mois de février précédent. Il fit à cette époque, un matin, un petit ictus, sans perte de connaissance, mais avec parésie des 4 membres. Pas de troubles aphasiques. Peu à peu, la démarche devient plus difficile

et le sujet est obligé de quitter son métier de gardien dans un orphelinat.

Lors de son premier examen en décembre 1924 le malade est pris au cours de son interrogatoire de *crise de pleurer spasmodique* typique avec contraction violente des paupiers.

Répond correctement aux questions posées. Dysarthrie légère. Parole saccadée et embrouillée. Les mots d'épreuve même difficiles sont bien prononcés. Pas de dysphagie. Pas de troubles intellectuels Pas de troubles sphinctériens, pas d'hypertonie appréciable, pas de paralysie ni même d'affaiblissement de la force des membres. Réflexes tendineux exagérés. Babinski. Donc, syndrome pseudo-bulbaire fruste. Par contre, *syndrome cérébelleux très net* : démarche titubante et festonnante, cérébello-spasmodique, tendance à tomber en arrière; la rétropulsion entraîne la chute.

Aux membres supérieurs, légère ataxie. Petit tremblement intentionnel dans l'acte du doigt sur le nez. Ebauche d'adiadococinésie à droite.

Aux membres inférieurs, ataxie et dysmétrie beaucoup plus nettes dans les épreuves talon-genou, talon-fesse.

Pas de nystagmus. Réactions pupillaires normales. Pas d'hémianopsie.

L'installation brutale de l'affection chez ce malade, à la suite d'un ictus, apparente ce fait à celui qu'ont rapporté Crouzon et ses collaborateurs. Ici, comme là, il est rationnel d'admettre l'existence d'un foyer destructif d'origine artérielle intéressant la région ventrale de la protubérance et sectionnant à la fois les fibres cortico-spinales d'une part, et les fibres transversales du pont qui donnent naissance au P. M. C. d'autre part.

Evolution et examen anatomique (J. Lhermitte et J. de Massary, R. N., 1933, t. I, p. 719).

1° *Evolution.* — Le *syndrome cérébelleux* s'aggrave à partir de 1927. Démarche de plus en plus difficile, par augmentation de l'instabilité. Dans les demi-tours, le sujet décompose en de nombreux piétinements et manque de tomber toujours en arrière. La dysmétrie et l'ataxie des membres inférieurs ont augmenté. Parole explosive et surtout embrouillée. D'autre part, le *syndrome pseudo-bulbaire* a fait des progrès : Réflexes tendineux très vifs aux quatre membres, polycinétiques aux membres inférieurs. Réflexe cutané plantaire en extension très nette à droite, en flexion à gauche. La dysphagie est apparue.

Réflexe du voile aboli et réflexe pharyngé faible.

Enfin, le gâtisme s'est installé avec incontinence des urines et des matières.

Le psychisme reste cependant peu touché; le malade répond correctement, calcule bien, est bien orienté dans le temps et dans l'espace, n'a aucun trouble aphasique, ni agnosique, ni apraxique.

Le *pleurer spasmodique* est moins fréquent qu'au début et a été remplacé par le *rire*. L'*euphorie* d'origine éthylique persiste.

En janvier 1931, l'état s'est encore aggravé et le malade, devenu grabataire, gâteux, avec tout le tableau classique du pseudo-bulbaire avancé, finit par succomber le 12 février à une broncho-pneumonie avec déficience cardiaque.

2° *Examen anatomique* :

Bulbe. — Dégénérescence bilatérale symétrique des deux pyramides. Les fibres arciformes internes et externes sont normales. Les olives bulbaires sont normales. Substance réticulée normale. Noyaux de Goll et de Burdach normaux, de même que les faisceaux latéraux bulbaires. Les noyaux bulbaires du X, XI et XII ne sont pas altérés.

Moelle cervicale. — Dégénérescence discrète, mais indiscutable de la partie interne du cordon de Goll. Substance grise normale. Les deux champs qui répondent aux faisceaux pyramidaux sont éclaircis. Le faisceau pyramidal direct est également en partie dégénéré.

Protubérance. — 1° *Segment inférieur* : Pas de grosses lésions en foyer. Les fibres transversales du pont sont bien conservées de même que le champ des fibres sensitives et de la substance réticulée, le faisceau central de la calotte, le faisceau longitudinal postérieur. On remarque l'existence de deux petites lacunes situées d'un côté du raphé, mais sectionnant quelques fibres transversales se dirigeant vers le cervelet et quelques éléments des fibres de projection cortico-spinales.

Les cellules des noyaux du pont sont très bien conservées. Les pédoncules cérébelleux moyens ne sont pas diminués et en apparence, les noyaux dorsaux, le noyau triangulaire, le noyau de Deiters sont normaux.

2° *Dans la partie haute* de la protubérance, apparaît un double foyer symétrique paramédian occupant la partie dorsale du pied et s'arrêtant d'une manière abrupte sur la face ventrale du ruban de Reil médian. Ces deux foyers d'origine malacique, comblés par des corps granuleux, ne laissent voir aucune trace d'hémorragie ancienne ni récente. *Ces deux foyers sectionnent, par conséquent, la partie dorsale des fibres cortico-bulbo-spinales et les éléments les plus dorsaux des P. C. M.*

. . . . . .

Les noyaux du pont ne sont atteints que dans la mesure où le processus nécrobiotique envahit le tissu nerveux.

. . . . . .

3° Dans la *partie la plus haute* de la protubérance, on retrouve également les foyers ci-dessus décrits, mais ici, ils sont plus inégaux.

Aussi bien du côté droit que du côté gauche, ces foyers laissent absolument intactes les fibres du ruban de Reil médian et n'atteignent que les fibres transversales du pont, une partie du contingent des fibres cortico-bulbaires. Aussi bien, dans ce segment que dans le segment sous-jacent, les pédoncules cérébelleux moyens ne moutrent pas de dégénérescence très évidente; peut-être leur masse est-elle réduite. Le ruban de Reil des deux côtés est parfaitement conservé tout de même que le faisceau central de la calotte. Le faisceau longitudinal postérieur, le locus cœruleus, les noyaux dorsaux, les pédoncules cérébelleux supérieurs sont parfaitement normaux.

Cervelet. — Substance blanche, réduite de volume. Noyau dentelé parfaitement intact. Pas de diminution de volume des lamelles du cervelet. Substance blanche des circonvolutions amenuisée et plus pâle que normalement.

...Existence d'une petite lacune en forme de fente, située dans le centre ovale du cervelet..

Les *ganglions centraux* présentent des altérations évidentes. Réduit de volume, le corps strié aussi bien que le thalamus laissent reconnaître l'existence de petites lacunes de désintégration.

Celles-ci sont plus nombreuses dans le *putamen* que dans le globus pallidus.

Dans le putamen, ces lacunes sont d'ordre malacique et se juxtaposent à des dilatations des vaisseaux dont certains sont thrombosés et reperméabilisés. De ce fait, les fibres irradiées du putamen sont diminuées de volume et certaines sont dégénérées. D'autre part, en dehors des foyers lacunaires, on constate comme dans la protubérance, des aires où le tissu nerveux a disparu, remplacé qu'il est par la névroglie fibrillaire.

Dans le *noyau caudé*, on relève de petites lacunes microscopiques mais trés peu importantes.

Le *globus pallidus* est plus pâle que normalement et parsemé de quelques foyers lacunaires tout à fait typiques.

La *capsule interne* est très bien conservée dans ses deux segments postérieurs. Au contraire, au niveau du tiers antérieur, faisceau géniculé, on constate une dégénérescence assez accusée. Le *bras antérieur est intact.*

La *couche optique* présente également ici des lacunes de désintégration relativement importantes au niveau de sa partie externe juxta-capsulaire. Les vaisseaux du putamen sont très lésés. Les cellules du putamen et du noyau caudé sont atteintes proportionnellement aux foyers destructifs.

Dans la couche optique, il en est de même, les cellules sont chargées de pigment, mais d'une manière qui ne dépasse pas la normale.

Dans l'insula de Reil, la substance blanche est amincie et le siège de plusieurs formations lacunaires microscopiques.

Dans la partie supralenticulaire de la couronne rayonnante, on constate l'existence de petits foyers lacunaires qui coupent les fibres de projection; la partie moyenne du noyau caudé est également le siège de nombreuses lacunes.

Conclusion des auteurs. — Du rapprochement des symptômes cliniques et des constatations anatomiques, il ressort plusieurs points.

C'est tout d'abord la vérification anatomique du diagnostic clinique de foyers de ramollissements protubérantiels porté du vivant du malade, montrant la réalité nosographique, décelable pendant la vie, d'une forme ponto-cérébelleuse du syndrome pseudo-bulbaire. La situation des lacunes montre qu'il s'est agi d'artérite frappant, dans les parties haute et moyenne de la protubérance, les deux artères circonférencielles courtes et la terminaison des deux artères paramédianes irrigant les parties dorsales et latérales du pied et dans la partie basse les deux artères paramédianes entraînant de petits foyers « en chapelets », suivant l'expression de Foix et Hillemand.

C'est ensuite le fait que, ainsi que ces auteurs l'ont signalé dans leur étude sur les ramollissements protubérantiels, le déficit moteur a été, jusqu'à la mort, très peu marqué, la marche étant restée toujours possible, même à la période de gâtisme, et l'ictus initial très peu intense. Ces faits s'expliquent par la prédominance des lésions dans la région dorsale et latérale du pied, lésions qui effleurent seulement le faisceau pyramidal, mais sectionnent largement les fibres transversales du P. C. M. entraînant ainsi la prééminence des symptômes cérébelleux sur les symptômes pyramidaux.

C'est enfin le fait que ces lésions restent localisées dans le pied de la protubérance, sauf en un point, à la partie moyenne de celle-ci, où un foyer lacunaire pénètre légèrement dans l'angle interne, paramédian de la calotte, mais en respectant le faisceau central de celle-ci.

. . . . . .

Obs. XXV (obs. 32 de la thèse de Thurel, 1929), résumée.

M. Dour, 54 ans. Début progressif, sans ictus, dans les premiers mois de 1925; peu à peu, troubles de la marche et de l'équilibre, gêne de la parole et troubles de la déglutition. Ces troubles s'accentuent progressivement et au bout d'un an, le malade est immobilisé au lit du fait des troubles de l'équilibre.

Examen, mai 1927 : Voix monotone, sourde, nasonnée, spasmodique, semi-explosive. Déglutition très troublée. Salivation excessive. Le facies est immobile, monoexpressif; les yeux sont grands ouverts, la bouche est légèrement entr'ouverte.

La mimique psychosyncinétique est conservée et il est facile de provoquer des expressions élémentaires significatives; pendant l'année 1926, le malade était fréquemment sujet au *rire et au pleurer spasmodiques*; il ne pouvait s'opposer à ces manifestations et se rendait compte qu'elles étaient exagérées; *actuellement, le rire et le pleurer spasmodiques sont rares.*

Parésie faciale gauche du type central.

Motilité des lèvres amoindrie.

Réflexe buccal positif, réflexe massétérin vif.

Mouvements de la langue conservés.

Réflexes vélo-palatin et pharyngien abolis.

Tendance à la chute en arrière et à droite. Poussée antéro-postérieure : chute en arrière avec festination.

Mouvements actifs des membres tous possibles. Force un peu diminuée à gauche.

Mouvements passifs faciles.

Réflexes tendineux vifs.

Réflexes d'automatisme médullaire.

Réflexes de posture locale diminués, surtout à gauche.

Troubles cérébelleux. — Troubles de la marche et de la station debout, élargissement de la base de sustentation, oscillations du corps, tendance à la chute en arrière et à gauche.

Epreuve talon-genou : asynergie, hésitation, tremblement cinétique et statique des plus nets.

Index-nez : dysmétrie légère.

Adiadococinésie. Les troubles dominent du côté gauche.

Pas de troubles de la sensibilité.

Pas de troubles sphinctériens.

Légère émotivité, irritabilité, colères fréquentes.

Pas de troubles intellectuels notables.

Pas de stigmates de syphilis. B. W. négatif.

Mort le 11 août 1927, par tuberculose pulmonaire; hémoptisies abondantes.

Autopsie. — Cerveau : Athéromatose des vaisseaux de la base. H. Dr. : Petit ramollissement strictement cortical portant sur le tiers postérieur de la scissure calcarine; lacune du thalamus à l'union du noyau externe et du noyau interne; état précriblé du tiers postérieur du putamen.

H. G. : Lacune dans le noyau externe du thalamus au voisinage du bras postérieur de la capsule interne qui, à ce niveau, est un peu pâle. Etat précriblé du putamen.

Pédoncules : rien à signaler.

Protubérance : Pied : dégénérescence étendue de la voie pyramidale droite, dont il ne subsiste que quelques faisceaux antéro-externes, d'ailleurs pâles; les autres sont complètement détruits, leur place est occupée par de volumineuses lacunes.

La dégénérescence de la voie pyramidale gauche est moindre; les lacunes sont également moins nombreuses et moins volumineuses.

Les fibres transversales ponto-cérébelleuses sont dégénérées en très grand nombre.

Calotte : rien à signaler.

Cervelet : atrophie massive.

Bulbe : Pâleur des pyramides, surtout de la pyramide droite. Olives bulbaires non altérées.

Moelle cervicale : Dégénérescence bilatérale, mais modérée, des voies pyramidales.

Les points intéressants à signaler dans ces observations sont les suivants :

1° Cliniquement, l'adjonction de signes cérébelleux au syndrome pseudo-bulbaire, s'ils ont une valeur localisatrice précieuse, ne suppriment ni ne modifient le rire et le pleurer spasmodiques.

2° Anatomiquement, la présence de lésions protubérantielles est suffisante à provoquer ces symptômes, à condition qu'elles soient *peu marquées*, *bilatérales* et qu'elles atteignent les faisceaux pyramidaux.

Conclusions. — Le rire et le pleurer involontaires sont des symptômes très fréquemment rencontrés chez les pseudo-bulbaires. Ils y acquièrent une formule particulière qui est celle du rire et du pleurer *spasmodiques* vrais, que nous qualifierons de type *pyramidal*. Ils peuvent être définis par les termes suivants :

1. *Cliniquement*, ils présentent certains caractères propres;

ils sont en quelque sorte clonico-toniques; ils sont faits de secousses; ils sont bruyants, parce que diffusés aux muscles respiratoires. En somme ils sont complets, avec mise en jeu des trois mécanismes, facial, phonétique et respiratoire, mais exagérés dans leur intensité et leur durée et la physio-pathologie en donne la raison. Enfin ils s'accompagnent d'une hyperréflectivité faciale.

2. *Anatomo-pathologiquement*, dans tous ces cas, on trouve des lésions des faisceaux pyramidaux, bilatérales, mais le plus souvent incomplètes, de siège et de nature variés.

3. *Physio-pathologiquement*, le rire et le pleurer spasmodiques ont besoin pour se manifester d'une cause provocatrice, si légère soit-elle, d'un état émotionnel, mais ils ont comme substratum un élément spasmodique. Il se passe ici un phénomène un peu identique à celui des réflexes polycinétiques. Pour cela l'hypertonie pyramidale est indispensable : pour le rire et le pleurer spasmodiques, comme pour le tonus, il faut une libération des centres inférieurs. Ainsi, dans la paralysie pseudo-bulbaire d'origine corticale, le rire et le pleurer réflexes existent bien, mais ne sont jamais spasmodiques, car il y une inhibition tonique, caractérisée par de l'hypotonie musculaire et l'abolition des réflexes faciaux. Si cette inhibition disparaît, s'il apparaît une hypertonie pyramidale, le rire spasmodique survient. Tout se passe comme si le système pyramidal jouait surtout un rôle d'arrêt, d'inhibition, de modération sur les centres inférieurs.

II. **Les syndromes anatomo-cliniques du corps strié.**

Cette question très complexe tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomique est encore loin d'être au point et nous ne nous engagerons dans cette voie qu'avec prudence. Il ne faut pas oublier qu'au début de ce siècle on ignorait à peu près tout des formations striées et que c'est aux travaux de C. et O. Vogt, de Kinnier Wilson, de Ramsay Hunt, de Zingerle, de Lhermitte que nous devons la plus grande partie de nos connaissances sur ce sujet.

Ce dernier, dans les *Annales de Médecine*, 1920, a fait une synthèse des différents syndromes qui sont la conséquence de lésions du corps strié. Ce travail nous a dirigé dans la rédaction de ce chapitre; nous lui avons beaucoup emprunté.

Mais avant d'entrer dans le domaine anatomo-clinique, nous rappellerons brièvement les notions capitales relatives à l'anatomie et à l'histologie du corps strié :

Le corps strié se compose de deux noyaux distincts, le noyau caudé et le noyau lenticulaire.

Le noyau lenticulaire est divisé lui-même en deux parties, une partie externe, le putamen, une partie interne, le globus pallidus.

Histologiquement, d'une part putamen et noyau caudé sont identiques, d'autre part, ils sont différents du globus pallidus. Les deux premiers sont surtout formés de neurones d'association (type Golgi II) et de neurones de projection.

Le globus pallidus comprend uniquement des grosses cellules à type moteur (type Golgi I). Putamen et noyau caudé forment le « striatum » de C. et O. Vogt.

Le globus pallidus forme le « pallidum » de C. et O. Vogt. Striatum et pallidum s'opposent, nous l'avons vu, par leur constitution histologique. De plus le pallidum a une constitution chimique voisine de celles du locus niger, du corps de Luys, du noyau rouge et du corps dentelé du cervelet.

Quelles sont les connexions de ces différents noyaux ?

1. Le corps strié n'a aucune connexion directe avec l'écorce cérébrale.

2. Il reçoit comme fibres afférentes des fibres thalamo-striées.

3. Striatum et pallidum sont reliés entre eux par des neurones d'association.

4. Les faisceaux efférents se détachent du pallidum et se rendent aux formations sous-thalamiques homolatérales : locus niger, corps de Luys, noyau rouge, noyau de Darkschewitsch, noyau de Deiters, noyau de Bechterew, plancher du ventricule médian et tuber cinereum.

Il en est même qui décussent par l'intermédiaire de la commissure ventrale de Meynert et se rendent dans la région hypothalamique opposée et au noyau lenticulaire contro-latéral.

De ces noyaux naissent le faisceau rubro-spinal (entrecroisement de Forel) et le faisceau vesticulo-spinal qui est direct.

5. Leur action est croisée.

Lhermitte distingue trois grands groupes dans les syndromes anatomo-cliniques du corps strié, suivant que les lésions atteignent striatum et pallidum simultanément ou séparément. Nous suivrons le même plan, en le modifiant, lorsque le syndrome aura déjà été décrit précédemment dans notre thèse.

A. **Syndromes du corps strié par destruction du striatum et du pallidum.**

1° **Dégénération lenticulaire progressive de Kienner Wilson. — Pseudo-sclérose de Westphall-Strümpel.** La maladie de Wilson est une maladie familiale qui frappe les sujets jeunes.

Elle est caractérisée :

Cliniquement, par un tremblement lent, des mouvements athétosiques, de la rigidité musculaire, un facies figé avec assez souvent *du rire et du pleurer spasmodiques*, de l'anarthrie, de l'aphonie, de la dysphagie, des spasmes choréiformes, *l'absence de signes pyramidaux*, de l'indifférence émotionnelle ou de l'excitation psychique ;

Anatomiquement, par une atrophie extrême du striatum et du pallidum, par l'intégrité de la capsule interne et du thalamus, par des dégénérations secondaires des fibres striothalamiques et hypothalamiques et enfin par une atteinte profonde et spéciale de la glande hépatique (cirrhose).

La pseudo-sclérose a beaucoup de caractères communs avec la maladie de Wilson. On trouve en plus de la pigmentation brun-verdâtre de la périphérie de la cornée. Au point de vue

anatomique, elle s'en distingue par une augmentation de la trame névroglique dans les noyaux lenticulaire et caudé.

Toutes les observations suivantes, sauf la première, sont empruntées à la monographie de H. C. Hall, sur la « Dégénérescence hépato-lenticulaire » (1921).

Obs. XXVI (Wilson, 1921, *Questions neurologiques d'actualité*).

W. M. R., femme de 45 ans...
Début par du tremblement de la main gauche.
...A l'examen, on constate une raideur généralisée de tout le corps analogue à celle de la maladie de Parkinson, un tremblement rythmique des membres, un *rire spasmodique presque incessant*, une dysarthrie et une dysphagie peu prononcées, sans *aucun signe de lésion pyramidale.*
Les réflexes tendineux et cutanés n'étaient pas modifiés...

Le diagnostic est peut-être un peu malaisé, en raison de la ressemblance générale avec la paralysie agitante ; néanmoins, les attitudes contracturées des mains et des pieds, la démarche, le *rire spasmodique* et l'histoire d'un ictère grave suffisent, à mon avis, à différencier ce cas de la maladie de Parkinson.

Obs. XXVII (Wilson, 1912, cf. Hall, p. 1).

Femme née en 1878; morte en 1908.
A 21 ans, elle eut un ictère.
Le tableau clinique est caractérisé par un tremblement marqué une parole lente et difficile, de la gêne de la déglutition, de la salivation, une rigidité marquée, des spasmes et des *crises de pleurer et de rire spasmodiques*, avec démence légère.
Les réflexes tendineux sont normaux.
Il existe un *signe de Babinski à gauche.*
Autopsie. — Ramollissements bilatéraux symétriques, avec formation de cavernes dans le *noyau lenticulaire*, notamment dans le putamen qui était presque complètement détruit. Cette formation cavitaire a atteint aussi à gauche la capsule externe et *le genou de la capsule interne*, mais seulement d'une façon peu marquée. Le reste du système nerveux ne présentait pas de modifications.
Le foie est un peu petit et présente l'aspect d'une cirrhose très marquée, particulière, avec de grandes bosselures.

Obs. XXVIII (Wilson, 1912, cf. Hall, p. 4).

Femme née en 1887, morte en 1907.

On note de l'immobilité faciale et du *sourire forcé.*

Réflexes tendineux normaux. Pas de signe de Babinski. Pas de signes d'affection des voies pyramidales...

Autopsie. — Le *noyau lenticulaire* des deux côtés a une coloration plus foncée, ses dimensions sont diminuées et il est ramolli. Pas de cavités. Cirrhose hépatique avec fortes bosselures.

Obs. XXIX (Wilson, 1912, cf. Hall, p. 5).

Homme né en 1888, mort en 1910. C'est le frère de la précédente.

. . . . . .

Il existe du *sourire spasmodiaue.*

Réflexes tendineux normaux. Pas de signe de Babinski.

Autopsie. — Le *noyau lenticulaire*, des deux côtés, est vermoulu; mais il ne présente pas de grandes cavités. Le reste du cerveau est normal. En particulier, il n'y a pas *de lésion des voies pyramidales.*

Il existait une cirrhose hépatique à grosses nodosités.

Dans les deux premières observations de pseudo-sclérose, rapportées par Westphal en 1883, il n'y a pas de rire spasmodique.

Dans le cas I de Strümpel (1898), il existe du *rire et des pleurs spasmodiques*, et une *exagération des réflexes tendineux.* L'autopsie montra « l'absence d'altérations macroscopiques ». Sur sept cas personnels présentés par Hall dans son étude sur la dégénérescence hépato-lenticulaire et étiquetés maladie de Wilson ou pseudo-sclérose, dans deux nous trouvons du *rire convulsif* (cas I et cas V), dans deux nous avons un sourire rigide (cas IV et VI). Dans les autres, le facies est immobile, figé.

Obs. XXX (résumé du cas I de Hall, p. 48-83).

Début brusque, chez un jeune homme de 25 ans, après des syncopes répétées, par de la difficulté de la parole, du tremblement, des spasmes, de la difficulté de la déglutition et divers symptômes psychiques. Pas de démence prononcée. Pigmentation gris-verdâtre de la cornée. Tremblement d'action, hypertonie, immobilité faciale, parole lente et difficile, contractures; *réflexes tendineux normaux. Pas de signe de Babinski. Rire convulsif.*

Autopsie. — Au point de vue macroscopique, diminution de volume et changement de coloration du *noyau lenticulaire* des deux côtés.

A l'examen microscopique, altération très considérable dans le *putamen* avec disparition des cellules nerveuses et prolifération du tissu névroglique avec altérations névrogliques étendues, mais moins intenses, dans la plus grande partie du cerveau, aussi bien dans la substance grise que dans la substance blanche. Enfin, on constate une cirrhose du foie à grosses nodosités et une hypertrophie de la rate.

Sur soixante et un cas de maladies de Wilson ou de pseudo-sclérose de Westphal-Strümpel publiés depuis 1912 et étudiés par Hall, non compris ses sept cas personnels, (cf. tableau synoptique dans le travail de Hall — p. 120), nous relevons dix fois du *rire convulsif ou forcé*, trois fois du *rire et pleurs forcés*, *jamais de pleurer forcé*. Voici le résumé de ces observations :

Obs. XXXI (Higier, 1914, cf. Hall, p. 126).

Sexe masculin. Début de la maladie à 13 ans. Durée 9 ans. Père et un frère atteints de paralysie agitante.

Début par tremblement et gaucherie des mouvements, difficulté d'écrire; plus tard, rigidité, gêne de la parole, salivation, *immobilité faciale*, *rire convulsif*. Mémoire mauvaise, mais pas de démence. Troubles de la marche avec rétropulsion.

Réflexes vaso-moteurs vifs. *Réflexes normaux*. Urine normale. Foie palpable. Hypertrophie de la rate. *Pas d'autopsie.*

Obs. XXXII (Kastan, 1919, cf. Hall, p. 130).

Sexe masculin. Début à l'âge de 16 ans, par tremblement et altérations psychiques. Actuellement, léger tremblement, mouvements athétosiques des doigts; *rire et pleurs forcés*; bradylalie. *Réflexes tendineux normaux. Pas de signe de Babinski.*

Liquide céphalo-rachidien : pléocytose. Réaction de Nonne positive. Wassermann négatif. Pas de signes cliniques d'altération du foie. Urobilinurie. *Pas d'autopsie.*

Obs. XXXIII (Oppenheim, 1914, cf. Hall, p. 132).

Femme. Début à 18 ans. Dure depuis 8 ans. Rémissions. Une sœur a la même maladie (cas suivant). Début par asthénie et incertitude

des mouvements; plus tard, tremblement et titubation, tant au repos qu'en mouvement. Pas de spasmes, mais trouble de la parole; *rire forcé.* S'exalte facilement; pas de démence. *Réflexes normaux.* Matité hépatique un peu petite. Pigmentation brun-verdâtre de la cornée. *Pas d'autopsie.*

Obs. XXXIV (Oppenheim, 1914, cf. Hall, p. 132).

Femme. Début à 21 ans. Durée 13 ans. Mort à 34 ans. Début par tremblement, trouble de la parole, rigidité des membres inférieurs; lenteur des mouvements. Violent tremblement intentionnel. Plus tard, démence, *rire et pleurs forcés. Réflexes normaux. Pas d'autopsie.*

Obs. XXXV (Oppenheim, 1917, cf. Hall, p. 132).

Mâle. Début à 14 ans. Dure depuis 2 ans avec des rémissions. Rien de familial. Début par tremblement, salivation, trouble de la parole, difficulté de déglutition et *rire forcé.* Actuellement, fort tremblement lors des mouvements et rigidité. Pas de modifications psychiques. *Réflexes normaux. Pas d'autopsie.*

Obs. XXXVI (Rausch et Schilder, 1914, cf. Hall, p. 134).

Femme. Début à 27 ans. Dure depuis 17 ans. Une sœur a la même maladie (V. cas suivant). Début par tremblement, trouble de la parole et *rire convulsif.* Maintenant, tremblement intentionnel marqué. Adiadococinésie. Trouble de la marche; parole scandée; *face immobile. Pas d'hypertonie.* Irascible, vive; démence légère. *Réflexes normaux.* Pas de symptômes cliniques d'altération hépatique. Pas d'urobilinurie, mais lévulosurie alimentaire. Pigmentation brun-verdâtre de la cornée. *Pas d'autopsie.*

Obs. XXXVII (Rausch et Schilder, 1914, cf. Hall, p. 134).

Femme. Début à 33 ans. Evolue depuis quelques mois. Début par tremblement à droite; plus tard, tremblement généralisé. Actuellement, tremblement intentionnel marqué. Adiadococinésie; parole scandée, *rire forcé. Pas d'hypertonie.* Caractère aimable; euphorie; pas de démence. *Réflexes normaux.* Hypertrophie du foie et de la rate. Pas d'urobilinurie, mais lévulosurie alimentaire. Pigmentation brun-verdâtre de la cornée. *Pas d'autopsie.*

Obs. XXXVIII (Sawyer, 191?, cf. Hall, p. 134).

Homme. Début à 19 ans. Evolue depuis 17 ans. Rien de familial. Début par tremblement de la main droite; difficulté pour écrire. Deux ans après, rigidité et trouble de la parole, lenteur des mouve-

ments; *rire convulsif*, salivation, *immobilité faciale*. Irascible, non dément. *Réflexes tendineux vifs avec trépidation épileptoïde du pied. Signe de Babinski des deux côtés*; plus tard, cependant, pas de signe de Babinski. Urine normale. *Pas d'autopie.*

Obs. XXXIX (Schütte, 1913, cf. Hall, p. 134).

Femme. Début à 19 ans, mort à 26 ans. Rien de familial. Début par rigidité de la jambe droite, crise convulsive, trouble de la parole et démence. Devient apathique et malpropre. Plus tard, tremblement, spasmes du bras droit et de la jambe droite; *rire forcé*; salivation. *Réflexes tendineux vifs. Trépidation épileptoïde du pied. Pas de signe de Babinski.* Urine renferme albumine, mais pas de sucre.

Autopsie. — Macroscopiquement : état normal. Microscopiquement : Altérations névrogliques marquées dans les lobes frontaux avec dégénérescence des cellules ganglionnaires. *Très faibles altérations des ganglions basilaires* dont les cellules nerveuses sont bien conservées. Cirrhose à grosses nodosités.

Obs. XL (Stœker, 1913, cf. Hall, p. 136).

Homme. Début à 18 ans. Mort à 21 ans. Un frère est mort antérieurement de la même maladie. Début par tremblement, rigidité musculaire, difficulté de la parole et de la déglutition, salivation, *rire forcé*. Rétropulsion. Il existe du tremblement au repos, augmenté par les mouvements. Démence légère, euphorie. *Réflexes normaux.* L. C. R. : Nonne-Appell positif. Pas de pléocytose.

Autopsie. — Noyau lenticulaire ramolli et kystique des deux côtés, surtout le *putamen*.

Microscopiquement : disparition des cellules nerveuses et augmentation de la névroglie, aussi dans l'écorce. *Légère dégénérescence du faisceau pyramidal.*

Obs. XLI (Wilson, 1912, cf. Hall, p. 140).

Homme. Début à 11 ans. Mort à 13 ans. Rien de familial. Début par trouble de la parole, trouble de la marche, plus tard, convulsions; *rires et pleurs forcés*; salivation. Tremblement et spasmes musculaires. *Tremblement epileptoïde du pied.* (Le cas n'a pas été examiné par Wilson lui-même.) Ascite et œdèmes.

Autopsie. — Rien au point de vue macroscopique. Pas de microscopie. Cirrhose à grosses nodosités.

Obs. XLII (Zappert, 1914, cf. Hall, p. 140).

Homme. Début à 3 ans. Evolue depuis 5 ans. Rien de familial. Début par trouble de la parole, difficulté de déglutition; *rire forcé.*

Plus tard, tremblement, mouvements lents et difficiles, pas de spasmes proprement dits. Intelligence bonne. *Réflexes normaux.* Pas de lactosurie. *Pas d'autopsie.*

En résumé, nous possédons dix-sept observations de dégénérescence hépato-lenticulaire progressive, soit maladie de Wilson, soit pseudo-sclérose de Westphal-Strümpel. Sur ces dis-sept cas, sept sont accompagnés d'examen anatomique (obs. 27, 28, 29, 30, 39, 40 et 41).

Quelles sont les constatations cliniques générales que nous pouvons faire ?

Dans treize cas, (obs. 26, 28, 29, 30, 31, 33, 35, 36, 37, 38, 39, 40, 42) nous trouvons dans l'examen du *rire spasmodique* ou plutôt du *rire forcé.*

Dans quatre cas, (obs. 27, 32, 34, 41) existent du *rire et du pleurer forcés.* Dans aucun cas nous n'avons rencontré de *pleurer forcé* seul.

Dans quatre observations seulement (obs. 27, 38, 39 et 41), les signes pyramidaux sont évidents : soit exagération des réflexes tendineux, (obs. 39), soit modifications du reflexe cutané plantaire (obs. 27, Babinski à gauche), soit les deux (obs. 38), enfin trépidation épileptoïde du pied (obs. 41).

Quelles sont les constatations anatomiques ?

Dans un cas (obs. 41), il n'a été trouvé aucune altération du système nerveux. Nous pouvons mettre en doute la valeur de cet examen. Partout ailleurs (obs. 27, 28, 29, 30, 39, 40), les lésions bilatérales du noyau lenticulaire, en particulier du putamen, sont mentionnées au premier plan.

Deux fois seulement (obs. 27 et 40), le faisceau pyramidal est légèrement atteint. Nous dégagerons plus loin les conséquences de ces constatations.

2° **Syndrome pseudo-bulbaire sénile et présénile d'origine striée** (cf. syndromes striés associés).

Les principaux caractères cliniques sont :

La dysarthrie, la dysphagie, *l'amimie, les crises de pleurs et de rire inextinguibles*, l'akinésie volontaire, la perte des mou-

vements spontanés, la disparition des mouvements associés, l'hypertonie.

Grossièrement au point de vue anatomique, il se caractérise par la *dégénération* des éléments nerveux du *striatum et* du *pallidum* et des altérations vasculaires importantes; mais il y a ici fréquemment association de lésions pyramidales.

3° **Syndrome strié par lésions préséniles du striatum et du pallidum. Le parkinsonisme sénile.** — Dans la maladie de Parkinson nous n'avons pas trouvé d'observations dans lesquelles étaient signalés *le rire et le pleurer spasmodiques*,

B. **Syndrome du striatum :**

1° **Le syndrome de Cécile Vogt (état marbré du striatum). Rigidité de Little simple, congénitale et régressive.** « Le syndrome du corps strié de Vogt se compose des éléments suivants : spasmes musculaires, mouvements choréiformes ou athétosiques, tremblement, mouvements associés, *rire et pleurer spasmodiques*, trouble de la parole du type pseudo-bulbaire, *pas d'augmentation ou augmentation minime des réflexes tendineux*; pas de vraies paralysies, pas d'atrophies musculaires, pas de troubles de la sensibilité, mais déficit intellectuel grave ou léger. Dans tous les cas, la maladie a débuté dans l'enfance (première année); elle est d'abord progressive; plus tard elle est plutôt régressive, stationnaire après la cinquième année et n'influence que relativement peu la capacité vitale du sujet. Dans un des cas, la maladie était familiale, car la mère du malade présentait un tableau pathologique semblable.

L'examen anatomique montra dans tous les cas un état que Vogt a dénommé « état marbré ». Il se manifeste par une diminution de tout le corps strié, laquelle est produite par une disparition par endroits des cellules ganglionnaires dans le *noyau caudé et le putamen*; elles sont remplacées par un dense réseau de fines fibres nerveuses à myéline, ce qui donne au corps strié un aspect marbré particulier, qui a donné son nom

à l'affection. Le reste du système nerveux est normal, *il n'y a pas en particulier de dégénérescence de la capsule interne*, qui serait plutôt hypertrophique.

Enfin, nous devons dire que *dans aucun des cas on n'a constaté de cirrhose hépatique* du type décrit dans la maladie de Wilson » (Hall p. 274).

2° **L'état dysmyélinique** (**C. et O. Vogt**). **Rigidité générale avec athétose terminale progressive.** — « Ce syndrome anatomoclinique se relie assez étroitement au précédent. Ce qui les différencie, c'est, d'une part, une évolution contraire, progressive dans l'état dysmyélinique, regressive dans l'état marbré et, d'autre part, la différence dans leur époque d'apparition. Le premier est un état acquis, le second un état congénital. » (Lhermitte)

3° **La chorée chronique progressive d'Huntington, expression de la dégénération atrophique cortico-striée** (P. Marie et J. Lhermitte).

4° **Lésions aiguës du striatum. La chorée de Sydenham.**

5° **Lésions en foyers (hémorragiques ou malaciques) du striatum.** — Pour ces questions se reporter au passage de notre thèse sur les « syndromes striés associés » (pseudo-bulbaires choréoathétosiques).

C. **Le syndrome pallidal.**

Syndrome parkinsonien.

Nous n'avons pas trouvé dans les syndromes parkinsoniens à l'état pur *de rire et de pleurer spasmodiques.* Lorsque ce signe existe, on peut en général mettre en évidence des symptômes de la série pyramidale et ces cas de syndromes striés associés ont été traités plus avant dans notre travail.

Conclusions. — Le rire et le pleurer, *dits « spasmodiques »* dans les observations de certains auteurs, que l'on note dans les affections des corps striés doivent être, à notre avis, nettement distingués des phénomènes que nous avons décrits chez les pseudo-bulbaires. Il s'agit ici d'un *rire et d'un pleurer forcés*, non véritablement spasmodiques, d'une formule parti-

culière que l'on peut qualifier de « type extrapyramidal », caractérisés par les termes suivants :

1. *Cliniquement*, c'est un *rire tonique*, qui a du mal à se manifester sur un fond de rigidité, qui passe insensiblement du sourire au rire, sans la brusquerie qui est dans la note du rire pyramidal. Il semble qu'il ait à vaincre au départ une résistance, mais par contre, une fois installé, *il se prolonge*. La physionomie éprouve autant de difficultés à reprendre son aspect normal qu'elle en a eu à exprimer le rire. De plus, ce rire forcé est *localisé à la face* le plus généralement. Il est *silencieux*, sans participation des muscles de la respiration. Les *réflexes faciaux* sont *normaux*.

2. *Anatomo-pathologiquement*, il est en rapport avec des lésions des corps striés et principalement du striatum. Mais quand ce rire forcé prend, comme quelquefois, certains caractères du rire spasmodique, on peut mettre en évidence l'existence de signes d'une altération pyramidale, comme chez les pseudo-bulbaires parkinsoniens : c'est une formule d'association pathologique.

3. *Physio-pathologiquement*, on peut admettre que les lésions du striatum jouent un rôle prépondérant dans le déclenchement du rire forcé et que les lésions du pallidum lui donnent sa tonalité.

On peut dire du pleurer ce qui vient d'être énoncé pour le rire. Il est à noter cependant que le pleurer forcé accompagne généralement le rire forcé, et n'existe pas seul.

III. Sclérose latérale amyotrophique
Forme bulbaire

Parrot, en 1903, dans sa thèse sur *les Variations de la spasmodicité dans la Sclérose latérale amyotrophique*, distingue la *forme commune* caractérisée par un état paréto-spasmodique et une atrophie musculaire progressive et *des formes anormales quant à l'état spasmodique*, caractérisées surtout par la *contracture* avec une moindre importance de l'atrophie muscu-

laire : « A la face, la contracture imprime à la physionomie une expression spéciale, tantôt c'est une sorte de rictus, tantôt un aspect pleurard. Les traits sont immobiles au moins dans la moitié inférieure du visage qui contraste avec la moitié supérieure, expressive et mobile. *Les traits du visage se déplacent difficilement dans les jeux de la physionomie* et gardent la position que ce changement a opéré longtemps après que la cause a cessé. Quelquefois il y a de véritables *crises involontaires de rire et de pleurer, que le malade ne peut arrêter.* »

Ces formes anormales sont divisées par Parrot en trois groupes :

1° Les phénomènes spasmodiques sont nuls ou presque nuls et l'amyotrophie domine la situation : 4 observations *sans rire ou pleurer spasmodiques.* Les lésions sont importantes sur les cellules des cornes antérieures et légères au niveau des faisceaux pyramidaux.

2° Les phénomènes spasmodiques sont nets, mais l'amyotrophie prédomine.

Obs. VI. — Le malade *pleure très facilement* en songeant à son état, mais *rit aussi très facilement* des différentes manœuvres de l'examen. Ces troubles *ne sont pas spasmodiques* et paraîssent plutôt liés à de l'*hyperémotivité.*

Obs. VII. — *Pas de rire et de pleurer spasmodiques.*

Obs. VIII. — La face ne présente absolument rien de particulier. La *mimique est expressive.*

Obs. IX. — *Pas de rire et de pleurer spasmodiques.*

Dans les examens anatomiques, on trouve toujours une atteinte moins nette des systèmes pyramidaux que des cellules antérieures.

3° Les phénomènes spasmodiques très accentués dominent la situation et l'amyotrophie est reléguée au second plan.

Obs. X. — ...Rien qu'à la pensée d'un événement triste, le malade se met à *pleurer sans pouvoir arrêter ses larmes.* Quelquefois, *il se met à rire* contre sa volonté et il ne peut alors cesser pendant longtemps. Depuis le même moment, par accès, survient une suffocation très pénible.

Au point de vue anatomique, dégénération étendue des deux *faisceaux pyramidaux.*

Obs. XI. — *Rire facile et exagéré.*

Lésions sur les *deux faisceaux pyramidaux* ne s'étendant pas au delà des pédoncules.

L'auteur pense qu'il y a une corrélation très nette entre l'intensité des lésions des faisceaux pyramidaux et la spasmodicité qui est d'autant plus importante qu'elle n'est pas masquée par l'atrophie en rapport avec les lésions des cellules des cornes antérieures de la moelle et des noyaux moteurs bulbaires.

Raymond et Cestan en 1905 ont étudié dix-huit cas de sclérose latérale amyotrophique avec autopsie. Ils distinguent quatre types principaux :

1° Le type médullaire ordinaire:

2° Le type paralysie labio-glosso-laryngée, qu'ils ont rencontré chez cinq malades : chez l'un d'entre eux il existait du *rire et du pleurer spasmodiques*, « sans atteinte de l'intelligence et pouvant relever par suite de l'éréthisme des noyaux moteurs bulbaires ».

3° Le type amyotrophique, à évolution rapide;

4° Le type spasmodique :

Obs. — « Ce type a été réalisé par un homme de 36 ans. Pendant un an, ce malade fut atteint d'une *paraplègie spasmodique* des plus intenses avec trépidation spinale, signe de Babinski, revêtant l'aspect du tabès dorsal spasmodique. La cause exacte nous paraît indécise et le diagnostic fut hésitant entre une sclérose en plaques, une myélite syphilitique du type Erb, une sclérose combinée au début.

Or, au bout d'un an, survint enfin une amyotrophie progressive des mains, puis des jambes et enfin des muscles bulbaires, avec *rire et pleurer spasmodiques*, tous signes révélant une sclérose latérale amyotrophique qu'a d'ailleurs montrée le microscope.

Dans ce cas, la durée de la maladie a été de vingt-sept mois ».

« Chez deux malades sur dix-huit existaient *du rire et du pleurer spasmodiques*, mais ces phénomènes ne coexistaien pas avec un affaiblissement intellectuel et devaient vraisemblablement relever de l'éréthisme des noyaux moteurs bulbaires ». Du point de vue anatomique, d'après les auteurs, la

spasmodicité paraît en rapport direct avec les lésions de sclérose latérale et en rapport inverse avec les lésions des cornes antérieures.

Patrikios dans sa thèse (1918) étudie 21 cas de sclérose latérale amyotrophique, dont cinq sont suivis d'examen anatomique. Sur ces 21 cas, 5 fois il existe du rire et du pleurer spasmodiques :

Obs. VII, p. 47. — *Pas d'autopsie.* Début par des troubles bulbaires. La malade *rit et pleure facilement.*

Obs. XII, p. 77. — *Pas d'autopsie.* Début bulbaire. On a constaté du *rire spasmodique* à diverses reprises.

Obs. XIV, p. 88. — *Pas d'autopsie.* Début bulbaire après ictus. L'aspect de la face du malade est frappant. La bouche est élargie transversalement, le *faciès est figé*, immobile, les rides de la face effacées, sauf celles du front qui sont, au contraire, très accusées.

On assiste souvent à l'explosion de *rire spasmodique* typique, qui, finalement, donne au malade un air pleurnicheur. Mais ce rire n'est pas explosif, il est silencieux. C'est un rictus intense où tous les muscles de la face et du cou se contractent.

Obs. XVII, p. 108. — Début par les membres inférieurs. Evolution rapide. Le malade a du *rire et du pleurer spasmodiques. Pas d'autopsie.*

Nous tenons à donner maintenant le résumé des observations anatomo-cliniques, pour comparer les lésions que l'on rencontre dans les cas où il n'existait pas de rire spasmodique et celles que l'on trouve dans l'unique cas où ce signe existe.

Obs. I, p. 13. — *Pas de rire ou de pleurer spasmodiques.*

Examen. — *Capsule interne* : dégénérescence très nette tant au Weigert qu'au Soudan occupe le tiers moyen du bras postérieur.

Noyau lenticulaire : Putamen, rien.

Dans le segment externe du globus pallidus, très petit nombre de fibres dégénérées.

Circonvolutions : Corps granuleux dans F_A et dans le lobule paracentral; diminution des fibres. Le nombre des cellules pyramidales géantes est diminué.

Obs. X, p. 57. — *Pas de rire et de pleurer spasmodiques.*

Examen. — *Capsule interne* : dégénérescence identique à celle de l'observation I; corps granuleux très nombreux.

Noyau lenticulaire : Putamen normal. Dans le pallidum, lésions semblables à celles de l'observation I.

Cortex : Corps granuleux très abondants dans la substance blanche du lobule paracentral, et dans toute la hauteur de F_A.

Obs. XI, p. 66. — *Pas de rire et de pleurer spasmodiques.*

Examen. — *Capsule interne* : Quelques corps granuleux, tiers moyen du bras postérieur de la capsule interne.

Noyau lenticulaire : Quelques fibres dégénérées dans le segment externe du globus pallidus.

Cortex : normal.

Obs. XVIII, p. 113. — *Pas de rire et de pleurer spasmodiques.*

Capsule interne : normale; putamen normal; corps granuleux en abondance dans le segment interne du globus pallidus; cortex normal.

Obs. XX. — Début par les membres inférieurs. Paraplégie flasque pendant les vingt premiers mois avec suppression des réflexes tendineux et une amyotrophie modérée au début. Apparition tardive des troubles bulbaires et de la faiblesse des membres supérieurs.

Il y a du rire et du pleurer spasmodiques.

Examen histologique :

Moelle : Corps granuleux dans les cordons latéraux et dans les cordons antérieurs. Lésions cellulaires très importantes.

Bulbe : Corps granuleux au niveau des pyramides bulbaires.

Protubérance : Corps granuleux dans les faisceaux pyramidaux des deux côtés.

Pédoncule : Corps granuleux vers le troisième quart externe du pied du pédoncule. N'atteint pas le locus niger.

Capsule interne : quelques corps granuleux à *l'étage inférieur seulement*. Au Weigert, aspect normal, pas de dégénérescence.

Le *noyau lenticulaire* ne contient aucune fibre dégénérée.

Le *corps calleux* ne montre aucun corps granuleux.

Cortex normal au Soudan. — Hématéine, au Weigert et au Bielchowsky.

Cette dernière observation est très intéressante, car les lésions des faisceaux pyramidaux sont très limitées. En effet elles ne dépassent pas en hauteur l'étage inférieur de la capsule interne. D'autre part, le noyau lenticulaire ne présente aucune altération. On peut donc assurer que dans ce cas le rire et le pleurer spasmodiques sont sous la dépendance de lésions pyramidales entre la capsule interne et les noyaux bulbaires. Par contre dans les quatre autres cas anatomo-cliniques les lésions sont étendues au minimum au pallidum (obs. XVIII) et plus généralement à la capsule interne et même au cortex; cependant il n'y a pas de rire ou de pleurer spasmodiques.

Patrikios, dans sa thèse, fait également une différence entre les formes où l'amyotrophie est prédominante et celles où la spasticité ne se manifeste que par l'exaltation du réflexe massétérin qui d'ailleurs est souvent cloniforme, formes à évolution rapide et formes à évolution lente (forme bulbaire lente) : « Après l'apparition discrète des premiers troubles bulbaires, on n'assiste pas comme précédemment à l'évolution rapide de l'amyotrophie, mais on voit se développer une raideur intense qui gêne tous les mouvements et donne à la face un aspect assez différent de celui que nous venons de décrire dans la forme précédente. La langue est malhabile, mais non atrophiée. Les mouvements sont lents et pénibles, mais on ne constate aucune secousse fibrillaire. La palpation du masséter montre que le volume du muscle reste sensiblement normal, mais qu'il reste en *état de contracture* presque permanente. L'écartement des mâchoires se fait avec difficulté, le malade finit par ne s'alimenter que de liquides. Bien loin de ne pas pouvoir serrer les mâchoires, le malade arrive à peine à les entr'ouvrir. Pour obtenir le réflexe massétérin, il faut attendre que la contracture se relâche et d'ailleurs le clonus de la mâchoire est vite arrêté par la contracture qui reprend à la moindre excitation.

La figure n'est pas émaciée, mais figée. Les traits, accusés, sont immobiles, les rides du front sont profondes et cet aspect de la face n'est pas sans rappeler le *facies du parkinsonien. Le rire spasmodique* est très fréquent, c'est un rictus silencieux. Les secousses fibrillaires ne se voient guère sur ce facies tendu. »

En résumé, nous pouvons dire que, dans la sclérose latérale amyotrophique,

1. Le *rire et le pleurer spasmodiques* n'existent que dans les formes les plus spasmodiques, celles où la contracture est la plus importante et où, en même temps, l'amyotrophie est peu intense. En effet dans la thèse de Parrot, sur 11 observations, le rire et le pleurer ne sont véritablement spasmo-

diques que dans deux cas (obs. X et XI) et dans ces cas « les phénomènes spasmodiques très accentués dominent la situation et l'amyotrophie est reléguée au second plan ». Sur les 18 cas étudiés par Raymond et Cestan, il y a deux fois du rire et du pleurer spasmodiques et ils relèvent du « type spasmodique de la paralysie labio-glosso-laryngée ». Sur les 21 cas présentés par Patrikios dans sa thèse, les 5 cas où existent du rire et du pleurer spasmodiques ou seulement du rire spasmodique sont d'un type bulbaire à évolution lente dans lequel l'état de contracture est intense.

2. L'*importance de la spasticité, et par suite du rire et du pleurer spasmodiques*, est en raison directe de l'atteinte des faisceaux pyramidaux et en raison inverse de l'atteinte des noyaux moteurs bulbaires.

IV. **Sclérose en plaques**

L'étude du rire et du pleurer spasmodiques dans la sclérose en plaques ne présente pas beaucoup d'intérêt, si l'on essaie d'en retirer des déductions d'ordre physiopathologique. En effet l'examen anatomique de sujets atteints de cette affection révèle l'existence de lésions très disséminées sur tout l'axe cérébro-spinal et sur les différents systèmes pyramidaux et cérébelleux.

Cependant il reste au rire spasmodique son intérêt clinique : « Le rire spasmodique s'observe très fréquemment au début de la sclérose en plaques, et sa constatation a une très grosse importance pour le diagnostic précoce de l'affection. Souvent il est associé au pleurer spasmodique. » (Rad.)

Suivent trois observations de la *forme cérébello-pyramidale de la sclérose en plaques*, publiées par Souques et dont la dernière présente, à notre sens, un intérêt tout particulier :

Obs. XLIII. — Sclérose en plaques avec *rire spasmodique* de longue durée, sans trouble mental proprement dit.

Obs. XLIV. — *Crises de rire et de pleurer spasmodiques.*

Obs. XLV...

Il n'y a pas de troubles intellectuels, mais il existe chez cette femme, *un sourire et un rire extraordinaires* depuis quatre ans. Elle frappe vraiment par le sourire qui est presque permanent sur sa figure et par le rire qu'elle présente chaque fois qu'elle parle ou qu'on lui parle et même *souvent quand elle est seule.* Elle se réveille le matin en riant et se couche en riant. Récemment, elle a ri pendant toute la durée d'une ponction lombaire. Elle rit quand elle parle de sa maladie, de ses parents qui sont morts, de ses frères tués à la guerre et qu'elle aimait beaucoup. Et cependant, elle n'est pas indifférente; elle éprouve de la peine, mais sa peine s'exprime par le rire. Elle a, du reste, une résignation admirable; elle ne se trouve pas malheureuse parce qu'elle pense qu'il y a des gens plus malheureux qu'elle. C'est une femme fort intelligente, qui se rend bien compte de l'impossibilité où elle est de ne pas rire et qui craint qu'on ne la prenne pour une personne insensée. Elle rit malgré elle, sans en avoir envie; *elle rit quand elle a envie de pleurer...*

« Chez ces trois malades, il y a eu et il y a, de temps à autre, du *rire spasmodique.* C'est là un symptôme assez commun, Mais, chez la dernière, c'est un signe capital, dont on ne peut ne pas être frappé. *Elle rit sans cesse et elle rit sans cause.* Les causes du rire normal ont été finement étudiées par Bergson, mais nous ignorons les causes du rire pathologique, et l'on n'a émis que des hypothèses plus ou moins justifiées sur ce chapitre. En tous cas, il importe de distinguer le rire de l'euphorie. Il n'y a chez Mme Deb... ni satisfaction béate, ni gaieté intérieure. Elle a des raisons d'être triste, elle le sait, et cependant *elle rit quand elle a envie de pleurer.* Elle m'a souvent répété : « La perte de mes parents a été pour moi une chose affreuse; j'en éprouve toujours une réelle douleur, et, malgré moi, je ris de mes malheurs ». »

Pour terminer voici une observation anatomo-clinique relevée dans la thèse de Thurel (obs. 31) et qui nous montrera la dissémination des plaques de sclérose dans le système nerveux.

Obs. XLVI. — M. Pep..., 22 ans, sclérose en plaques.

A 19 ans, troubles oculaires. A 20 ans, démarche ébrieuse, tremblement. A 22 ans, paraplégie spasmodique avec réflexes d'automatisme médullaire, immobilisant le malade au lit. De plus, syn-

drome pseudo-bulbaire : voix monotone, gênée, dysarthrique, à peu près incompréhensible; le malade parle lentement, par monosyllabes; troubles de la déglutition; *rire spasmodique fréquent*; abolition du réflexe du voile; conservation du réflexe pharyngien.

Mort le 14 septembre 1925, cachexie avec escarres.

Autopsie. — *Hémisphères* : Petites plaques de sclérose dans le centre ovale, dans la capsule externe, dans le putamen, dans la capsule interne, dans les parois ventriculaires, dans la zone souspiale de la corticalité.

Protubérance : Plaques de sclérose occupant la protubérance dans presque toute son étendue, ainsi qu'on peut s'en rendre compte dans la photographie d'une coupe.

Cervelet : Quelques plaques dans la substance blanche du cervelet.

Bulbe : Plaques de sclérose au niveau des pyramides, des rubans de Reil et dans la calotte bulbaire.

Moelle : A différents niveaux, nombreuses plaques disséminées dans les cordons antéro-latéraux, touchant principalement les faisceaux pyramidaux, et dans les cordons postérieurs, empiétant souvent sur la substance grise.

CHAPITRE III

CONCEPTIONS PHYSIO-PATHOLOGIQUES

Les conceptions physio-pathologiques ont évolué avec le temps parallèlement aux notions successivement acquises dans les différents domaines, clinique, anatomique, et physiologique. Nous allons voir qu'elles s'élargissent et se complètent au fur et à mesure que nous approchons des conceptions modernes.

I. Tout d'abord, Strümpel attribua ce trouble, rire et pleurer spasmodiques, à une lésion destructive de la couche optique altérant son pouvoir inhibiteur.

II. Bechterew ensuite (1887) localisa les centres expressifs dans la région antérieure du thalamus. Pour lui, intégrité de l'expression émotive veut dire intégrité de la couche optique. « Comme les couches optiques, écrit-il, représentent selon nous des organes où se trouvent surtout rassemblées des voies nerveuses servant à l'innervation motrice involontaire des différents groupes de muscles, il est naturel qu'un processus pathologique agissant comme cause d'irritation d'un système de fibres déterminé ait pour effets, des troubles moteurs dont le caractère soit celui d'une excitation. »

Il admit que le rire et le pleurer spasmodiques se produisent quand la lésion a supprimé la possibilité des inhibitions corticales des centres thalamiques des mouvements d'expression involontaires ou mimiques.

III. Brissaud en 1893 a placé également dans la couche optique, le centre des mouvements expressifs. De plus, il admit l'existence, dans le bras antérieur de la capsule interne,

d'un faisceau cortico-thalamique, qui serait chargé d'apporter les incitations de l'écorce frontale à ce centre. « S'il existe une lésion destructive totale d'un des segments capsulaires antérieurs, jamais on ne parviendra à stimuler le centre de la physionomie pour le côté opposé. Un seul hémisphère fonctionnera, et le malade ne rira que d'un côté de la face. Inversement, s'il y a lésion du faisceau géniculé, les mouvements volontaires seront abolis. Les mouvements psycho-réflexes seront encore possibles et le malade aura gardé sa mimique expressive.

» Le syndrome sera celui des affections pseudo-bulbaires à localisation cérébrale unilatérale. Enfin, si les deux faisceaux géniculés sont intéressés soit par une double lésion capsulaire symétrique, soit par une lésion unique au niveau de leur décussation, le sujet ne pourra plus exécuter volontairement un seul mouvement du visage. Il lui reste toutefois un faisceau conduisant les incitations du souvenir jusqu'à la capsule interne, jusqu'au centre de coordination des jeux de la physionomie. Il sera donc encore capable d'animer tous ses noyaux moteurs bulbaires. Mais l'excitation sera déréglée, car les noyaux seront, en quelque sorte, en état d'ébriété. Il n'y a plus moyen, pour le patient, de maîtriser son hilarité par l'inhibition volontaire, et le syndrome du rire bulbaire se développe sans contrôle et sans frein. »

Plus tard, en 1899 (*Leçons sur les maladies nerveuses*, t. II, p. 308) Brissaud précisera sa pensée. « Le rire et le pleurer spasmodiques dans la paralysie pseudo-bulbaire signifient toujours irritation capsulaire. La paralysie pseudo-bulbaire est fréquemment une paralysie spasmodique. C'est à ce seul titre qu'elle donne lieu aux crises de pleurer et de rire inextinguibles ». Il insistera sur ce fait que la lésion, située au voisinage du segment antérieur de la capsule, ne détruit pas la totalité des fibres de cette voie.

IV. Mingazzini, en 1903, considère comme Brissaud et Bechterew, le thalamus comme un centre de coordination du

rire et du pleurer; il admet avec Brissaud, leur déclanchement sous l'influence de l'irritation de la voie psycho-thalamique. Il pense, en outre, qu'ils peuvent exister lorsque la voie cortico-bulbaire (capsule interne) est détruite.

Franceschi (1906) et Costantini (1910) reprennent les conceptions de Mingazzini en insistant particulièrement sur ce fait que les fibres psycho-thalamiques passeraient à travers le putamen, ce qui expliquerait la fréquence du rire et du pleurer spasmodiques dans la paralysie pseudo-bulbaire qui s'accompagne de lésions de ce noyau. Angela (1913) admet le même mécanisme.

V. Avec la période actuelle, les travaux sur les corps striés ouvrent des horizons nouveaux. Les expériences de Kienner Wilson, de Pachon et Delmas-Marsalet sur l'excitation et la destruction des noyaux gris centraux tendent à prouver que ceux-ci jouent un rôle important dans les mouvements automatiques, en particulier dans la mimique.

Delmas-Marsalet dans sa thèse sur les *Fonctions du Noyau caudé* (Bordeaux, 1925) détermine, chez le chien, par une excitation électrique faible du noyau caudé, un phénomène d'attention et de mimique; « l'animal étant excité pendant qu'il somnole à terre, on voit tout d'abord ses yeux s'ouvrir; sa mimique, d'inexpressive qu'elle était, devient subitement plus expressive, et l'on a l'impression nette d'un véritable éveil de l'attention. .. Le masque de l'animal semble traduire une évidente satisfaction et l'on a l'impression de réaliser chez lui un état affectif d'un caractère agréable. »

Par la destruction, Delmas-Marsalet obtient inversement chez l'animal, un appauvrissement du fonds d'activité motrice spontanée, et de l'inexpressivité : « Cet appauvrissement porte peut-être sur la partie automatique qui existe même dans les mouvements d'apparence strictement volontaire. S'il est vrai, comme l'a écrit Nothnagel qu'il existe une catégorie de mouvements qui, après avoir été excités par un processus psychique, se continuent ensuite pour ainsi dire involontai-

rement sans nouvelle impulsion volontaire, il se peut que certains éléments de la région caudée président à l'exécution de ces mouvements. Que cette participation soit faible chez le chien, il n'y a là rien qui puisse surprendre, cet animal étant beaucoup plus spinal que l'homme, par exemple; qu'elle soit même nulle chez des animaux plus inférieurs, cela rentre dans l'ordre logique des choses. »

Wilson et Lewy (de Berlin) ont opéré sur le singe et ils ont constaté que la destruction profonde du corps strié d'un côté ne détermine aucun symptôme grossier. Lorsque l'opération a porté sur les deux côtés, le sujet opéré se fait remarquer par la pauvreté de ses gestes, de sa mimique.

A ces faits expérimentaux viennent s'ajouter les faits anatomo-cliniques, les études histologiques, de Wilson, C. et O. Vogt, Ramsay Hunt. Lhermitte, dont les conceptions sont exprimées dans son livre sur les *Fondements biologiques de la Psychologie* (1925, pp. 182 et suivantes) dit : « Ainsi que de très nombreux faits l'ont montré, l'appareil qui règle la mimique volontaire a son centre dans le cortex cérébral d'où les fibres se groupent en un faisceau (faisceau géniculé) pour innerver les noyaux bulbo-protubérantiels. Lorsque, par suite de lésions bilatérales, ce mécanisme est détruit ou gravement altéré, il survient une paralysie des mouvements volontaires de la face, de la langue, des lèvres, du pharynx et du larynx que l'on désigne du terme de paralysie pseudo-bulbaire. La perte de la mimique volontaire contraste alors avec la conservation et même souvent l'exaltation de la mimique automatique. Des lésions cérébrales occupant un autre siège et ménageant le faisceau cortico-ponto-bulbaire provoquent un tout autre syndrome. Ici, en effet, la mimique expressive volontaire est conservée, tandis que la mimique automatique ou spontanée est abolie. Quelle est donc la disposition de cet appareil qui régit les expressions émotionnelles? Il faut reconnaître que l'architecture de ce système n'est pas encore définie dans toutes ses parties. Grâce aux recherches anatomo-cliniques et aux expériences de

G. Spencer et de Graham Brown, nous savons que plusieurs pièces maîtresses de cet appareil se trouvent situées dans la région dorsale du mésocéphale : le tegmentum, et dans la région ventrale du thalamus. G. Brown a même pu préciser la situation d'un faisceau dont l'aire de section ne dépasse pas 1 mm. chez le chimpanzé et qui se trouve situé entre les faisceaux internes du noyau rouge. Par l'excitation de ce conducteur, après transsection mésencéphalique, l'animal présente une série de réactions facio-respiratoires qui rappellent l'éclosion du rire spontané : la respiration devient superficielle, saccadée, les muscles abdominaux se contractent et se relâchent, tandis que les commissures labiales sont attirées en dehors par la contraction des muscles de la face. Au-dessus du mésencéphale, ces faisceaux rejoignent le thalamus; et G. Brown, en excitant deux points de la région caudale de ce ganglion a pu observer des effets respiratoires analogues aux précédents. Depuis les travaux anatomo-cliniques de Nothnagel et les recherches expérimentales de Bechterew, on a attribué à la couche optique (thalamus) un rôle fondamental dans la physiologie des expressions émotionnelles.

... Mais le thalamus, organe essentiellement récepteur, sensitif, ne peut être isolé physiologiquement du ganglion moteur avec lequel il est relié de la manière la plus étroite : le corps strié, Il ne convient donc pas de négliger, dans l'étude du mécanisme expressif, les noyaux lenticulaire et caudé. Et cela d'autant moins que, depuis les travaux de K. Wilson, de C. et O. Vogt, en particulier, nous savons que la destruction ou l'adultération grave de ces organes a pour conséquence la perte de la mimique expressive.

Avec Kinnier Wilson, on peut donc se représenter la disposition intracérébrale des deux appareils qui assurent la réalisation des deux modes d'expression mimique : automatique ou spontanée et volontaire ou réfléchie. Le second n'est autre que le système géniculé dont l'origine se trouve dans les cellules de l'opercule rolandique et dont la terminaison

s'effectue dans les noyaux d'innervation des muscles facio-respiratoires. Quant au premier, distinct du précédent puisqu'il chemine non pas dans la région ventrale du pédoncule et de la protubérance mais dans la région dorsale (la calotte), il comporte un centre de relais thalamo-strié relié lui-même, probablement par des voies spéciales, au cortex cérébral. La destruction des centres corticaux ou des fibres cortico-thalamiques de cet appareil, en libérant l'activité des corps opto-striés, détermine l'explosion réflexe dysharmonique ou même anarchique des phénomènes somatiques émotionnels, tandis que l'anéantissement des faisceaux du même système, *au-dessous du thalamus*, détermine, au contraire, l'abolition de la mimique automatique alors que survivent intactes les expressions volontaires. »

VI. Thurel, dans sa thèse sur *les Pseudo-Bulbaires* en 1920, pense que les lésions des voies cortico-bulbaires, en un point quelconque, à condition qu'elles soient bilatérales, tenant sous leur dépendance l'état pariéto-spasmodique des muscles, sont suffisantes associées à la diminution de l'activité volontaire de l'écorce, pour comprendre la physio-pathologie du rire et du pleurer spasmodiques.

CONCLUSIONS

I. Le Rire et le Pleurer spasmodiques tirent leur obscurité de l'insuffisance de nos connaissances sur la physiologie de l'expression émotionnelle. En cette question, la méthode anatomo-clinique est un guide plus sûr que l'expérimentation qui n'a, sur cette matière, qu'une valeur discutable.

II. Rire et Pleurer spasmodiques sont des symptômes fréquents et importants en pathologie nerveuse, car ils se rencontrent dans une foule de faits anatomo-cliniques, au premier abord, disparates. Ces symptômes s'observent surtout chez les pseudo-bulbaires à forme capsulo-striée, mais aussi chez les pseudo-bulbaires à formes parkinsonienne et cérébelleuse ; ils sont absents dans les formes corticales. De plus ils s'observent assez souvent dans la sclérose latérale amyotrophique, plus rarement dans la sclérose en plaques, l'encéphalite épidémique et les différents syndromes du corps strié.

III. Un peu de clarté dans leur compréhension peut être apportée par une distinction fondamentale, imparfaitement mise en relief, basée sur un triple point de vue, clinique, anatomo-pathologique, et physio-pathologique. En effet, il est possible de distinguer un Rire et un Pleurer vrais ou de type pyramidal et un Rire et Pleurer forcés ou de type extrapyramidal.

IV. Le Rire et le Pleurer spasmodiques, comme le Rire et le Pleurer forcés, mettent en jeu le même mécanisme psycho-physiologique fondamental, qui règle les expressions émotionnelles du Rire et du Pleurer à l'état normal, mais ils se caractérisent par leur disproportion avec la cause déclanchante et par leur exagération en intensité et en durée, par leur traduction physionomique particulière.

V. Le Rire et le Pleurer spasmodiques, de type pyramidal,

sont clonico-toniques, bruyants, diffusibles, et s'accompagnent d'une exagération des réflexes faciaux. Ils ont pour cause des lésions bilatérales, mais incomplètes, des faisceaux pyramidaux, qui réalisent la libération des centres inférieurs et la spasmodicité nécessaires à leur production.

VI. Le Rire et le Pleurer forcés, de type extra pyramidal, sont toniques, silencieux, localisés à la face, s'accompagnant de réflexes faciaux normaux. Ils ont pour cause des lésions striées bilatérales qui les conditionnent essentiellement et des lésions pallidales qui leur donnent leur allure clinique spéciale.

VII. Les conceptions physio-pathologiques admises tour à tour, par Bechterew, Brissaud, Mingazzini, Lhermitte, Thurel, ont successivement incriminé, dans la production du Rire et du Pleurer spasmodiques, le thalamus, le faisceau antérieur de la capsule interne, les corps striés, et la libération des centres réflexes.

A l'heure actuelle aucune explication certaine n'est encore possible.

Cependant il semble exister, dans la physiologie de la mimique, un mécanisme volontaire et un mécanisme réflexe, qui, normalement, jouent simultanément.

En pathologie, le Rire et le Pleurer spasmodiques pyramidaux sont causés d'une façon prépondérante par l'altération du mécanisme volontaire. Par contre, le Rire et le Pleurer forcés extrapyramidaux sont plutôt tributaires de l'hypertonie musculaire pallidale.

Vu ;
Le Doyen,
Pierre MAURIAC

Vu, bon à imprimer,
Le Président,
J. ABADIE

Vu et permis d'imprimer ;
Bordeaux, le 19 novembre 1934
Le Recteur de l'Académie
A. TERRACHER.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

1. **Abadie** (J.). — *Les localisations fonctionnelles de la capsule interne*, thèse Bordeaux, 1900.
2. **Alajouanine et Thurel**. — « La diplégie faciale cérébrale », *R. N.*, novembre 1932, t. II, n° 5, p. 516.
3. — « Forme corticale de la paralysie pseudo-bulbaire », *R. N.*, 1933.
4. **Alajouanine**, **Thurel et Albeaux-Fernet**. — « Paralysie faciale périphérique avec dissociation des actions volontaire et réflexe », *R. N.*, 1934, p. 398.
5. **Alajouanine**, **Schiff** (M. et Mme) **et Montassut**. — « Dysgraphie hypertonique et syndrome de Parinaud chez un pseudo bulbaire extrapyramidal », *R. N.*, 1928.
6. **Angela**. — « Sur le rire et le pleurer spasmodiques », Société piémontaise des amis de la neurologie, à Turin, *R. N.*, 1914, p. 414.
7. — « Le rire et le pleurer spasmodiques dans les lésions cérébrales d'origine vasculaire », 1913, *in R. N.*, 1916.
8. **Barazzoni**. — « Sur la valeur sémiologique du rire », *in R. N.*, 1912, p. 389.
9. **Bergson** (H.). — *Le rire. Essai sur la signification du comique*, Alcan, 1924.
10. **Bertrand et Bœff**. — « Difficultés du diagnostic différ. entre la clér. lat. amyotr. et les paralysies pseudo-bulbaires », *R. N.*, 1928, t. II, p. 814.
11. **Bechterew**. — « Crises de rire spasmodique accompagnées de spasmes toniques et de sensations de chatouillement localisés au bras gauche », *Deutsch medicinische Wochenshrift*, 17 avril 1902, *in R. N.*, 1902, p. 1156.
12. **Boeri** (G.). — « Recherches cliniques sur la respiration, sur la toux, sur le rire, sur le pleurer et sur le bâillement chez les hémiplégiques », *in R. N.*, 1901, p. 468.
13. **Bouchaud**. — « Un cas de dysarthrie avec cécité verbale, hémianopsie, agraphie, aphasie amnésique et accès de rire et pleurer spasmodiques », *R. N.*, 1910, p. 337.
14. **Boudry** (A.). — « Rires et grimaces normaux et pathologiques », *Journ. de Méd. de Bordeaux*, 20 avril 1931,

15. **Bourguignon** (G.). — « La choronaxie dans les états de rigidité musculaire en général », *R. N.*, 1921, p. 660.
16. **Bridou**. — « Les formes convulsives de l'émotion : le rire », *Rev. Scientif.*, 19 août 1905, p. 229-232.
17. **Brissaud**. — *Leçons sur les maladies nerveuses* (1893-94), t. I : « Sur le rire et le pleurer spasmodiques », p. 446.
18. — « Rire et pleurer spasmodiques ». Communication avec présent. de malades faite à la section de neurologie du XIII[e] Congrès international de Médecine (Paris, 3-9 août 1900), *in R. N.*, 1900, p. 824.
19. **Brissaud**, **Bauer et Gy**. — « P. G., paral. pseudo-bulbaire, sclérose en plaques ou maladie de Parkinson », *R. N.*, 1909, p. 511.
20. **Burzio**. — *Annali di freniatria e scienze affini*, vol. X, fasc. 2, p. 140-148, juin 1900, *in R. N.*, 1900.
21. **Casella**. — *Contribution à l'étude du rire et du pleurer spasmodiques*, thèse Lyon, 1902.
22. **Chavany**. — *Contribution à l'étude de la contracture pyramidale. Essai clinique, diagnostique et pathogénique*, thèse Paris, 1924.
23. **Claude et Alajouanine**. — « Hypertonie généralisée avec troubles d'aspect pseudo-bulbaire, rire et pleurer spasmodiques chez un adulte. Localisation pallidale probable », *Paris-Médical*, 15 juillet 1922 et *R. N.*, 1922.
24. **Claude et Codet**. — « Syndrome des noyaux gris de la base et des voies extrapyramidales. Troubles psycho-moteurs atypiques », *R. N.*, 1924, p. 803.
25. **Claude et Mourgue**. — « L'inscription graphique de la contraction musculaire réflexe dans le syndrome d'hypertonie », *R. N.*, 1921, p. 655.
26. **Claude** (H.). — « Forme pseudo-bulbaire de la sclérose en plaques », *R. N.*, 1905, p. 438.
27. **Costantini**. — « Sur le rire et le pleurer spasmodiques », *Rivista di patologia nervosa e mentala*, mai 1910, p. 265-299, *in R. N.*, 1911, p. 95.
28. **Cornil et Pacaud**. — « Considérations sur le rire automatique. Le stade d'élaboration du rire chez le nourrisson et le rire réflexe associatif », *Paris-Médical*, mars 1929, p. 233.
29. **Crouzon**, **Dereux et Kenzinger**. — « Par. pseudo-bulbaire d'origine protubérantielle (association d'un syndrome pseudo-bulbaire et d'un syndrome cérébelleux), *R. N.*, 1925, t. II, p. 747.
30. **Danielopolu**, **Radovici et Carniol**. — « Recherches sur le tonus des muscles volontaires. Rôle du système végétatif dans la production de l'hypertonie des muscles volontaires », *R. N.*, 1922.
31. **Debedat et Rocher**. — « Anomalie congénitale du rire », Soc. de Méd. et de Chir. de Bordeaux, 5 février 1904, *in Gaz.*

hebd. des sciences médicales de Bordeaux, 6 mars 1904, n° 10, p. 115.

32. **Delmas-Marsalet**. — *Fonctions du noyau caudé*, thèse Bordeaux, 1925.
33. **Deroubaix**. — « Rire et pleurer spasmodiques ». Congrès de neurologie, Liége 1905, *Journ. de neurol. de Bruxelles*, 1906, n° 5.
34. **Deschamps** (Elisabeth). — *Le rire hystérique*, thèse Bordeaux, 1904-1905, *in R. N.*, 1905, p. 1161.
35. **Dourdet**. — *Considération sur la joie et le rire à l'état normal et à l'état pathologique*, thèse Toulouse, 1907.
36. **Dufour et Thiers**. — « Palalysie bulbaire d'origine Σ Rire et pleurer spasmodiques », *R. N.*, 1913, p. 773.
37. **Dugas** (L.). — *Psychologie du rire*, Alcan, Paris, 1902.
38. **Dumas** (G.). — *Le sourire*, 1906.
39. — « Le rire et les larmes. L'expression des émotions », *Traité de Psych.*, 1923, p. 606 à 732.
40. **Dupré** (E.) **et Devaux** (A.). — « Rire et pleurer spasmodiques par ramollissement nucléocapsulaire antérieur; syndrome pseudo-bulbaire par désintégration lacunaire bilatérale des putamens, *R. N.*, 1901, p. 919.
41. **Egger**. — « Le tonus statique et son rôle en pathologie nerveuse » (*Arch. suisses de Neurologie et de Psychologie*, vol. I, fasc. 4, p. 124, 1917), *in R. N.*, 1920.
42. **Féré** (Ch.). —« Le fou-rire prodromique », *R. N.*, 1903, p. 353.
43. **Foix**. — « Sur le tonus et les contractures », *R. N.*, 1924, t. II, p. 1 à 22.
44. — « Réflexes toniques de posture. Contracture plastique », *R. N.*, 1921, p. 1130.
44. **Foix et Chavany**. — « Diplégies faciales (facio-linguo-pharyngo-masticatrices) d'origine corticale, avec quelques considérations sur les paralysies pseudo-bulbaires et la localisation des centres corticaux de l'extrêmité céphalique », *Ann. de Méd.*, novembre 1926, p. 480.
46. **Foix, Chavany et Marie** (J.). — « Diplégie facio-linguo-masticatrice d'origine cortico-sous-corticale sans paralysie des membres (contribution à l'étude de la localisation des centres de la face et du membre supérieur) », *R. N.*, 1926, t. I, p. 214.
47. **Foix et Thévenard**. — « Les réflexes tendineux dans la maladie de Parkinson. Inexcitabilité temporaire post-réflexe. Contracture posturéo-réflexe. Tonus de posture et tonus d'action. Leurs rapports avec les contractures pyramidales et extra-pyramidales », *R. N.*, 1922.
48. **Foix et Bergeret**. — « Contribution à l'étude de la nature des réflexes tendineux dans leurs rapports avec le tonus musculaire et le grand sympathique. Résection unilatérale de la

chaîne sympathique. Section isolée des racines antérieures. », *R. N.*, 1922, p. 1389.

48. **Fouchard**. — *Contribution à l'étude clinique du syndrome pseudo-bulbaire à forme parkinsonienne*, thèse Paris, 1921.
49. **Franceschi** (Fr.). — « Sur le mécanisme pathogénique du rire et du pleurer spasmodiques et sur la fonction motrice du noyau lenticulaire », *R. N.*, 1906, p. 611.
50. **Francotte**. — « Le rire et ses anomalies », *Revue des questions scientifiques*, octobre 1906, Louvain.
51. **Gianelli**. — « Contribution à l'étude du rire spasmodique », *R. N.*, 1907, p. 1079.
52. **Gianulli** (Fr.). — « Rire spasmodique », *Annali del l'Istituto psichiatrico*, *in R. N.*, 1906, p. 536.
53. **Grasset**. — « Ceux qui sont tristes parce qu'ils pleurent et ceux qui pleurent parce qu'ils sont tristes », *Province Médicale*, 11 novembre 1905.
54. — « Sur le rire et le pleurer spasmodiques », *in Physio-pathologie clinique*.
55. **Giuieu et Pons**. — « Diplégie faciale. Revue générale », *Gaz. des Hôpit.*, 15 mars 1924.
56. **Halipré**. — « Paralysie pseudo-bulbaire transitoire d'origine protubérantielle. Parésie des quatre membres chez une fillette atteinte d'endocardite mitrale », *R. N.*, 1912, p. 235.
57. **Hall** (H. C.). — *La dégénérescence hépato-lenticulaire. Maladie de Wilson. Pseudo-sclérose*, 1921, Masson et Cie, édit.
58. **Haskovec**. — « Rire et pleurer spasmodiques dans les affections postotitiques du cerveau », *R. N.*, 1901, p. 994.
59. **Henner** (K.). — « Syndrome de Millard-Gubler, avec rire spasmodique » (présentation du malade, clinique du Pr Hynck), *in R. N.*, 1933, t. I, p. 249.
60. **Ingenieros**. — « Le rire hystérique », *in R. N.*, 1907, p. 159.
61. **Jude et Trabaud** (Damas). — « Hémiplégie gauche avec anarthrie. Accès de fou-rire contrastant avec la correction de la mimique douloureuse », *R. N.*, 1928, t. I, p. 726.
62. **Klippel, Deny et Florand**. — « Sur un syndrome paroxyst. de rire spasmodique et de titubation cérébelleuse », *Journ. de psych. normale et pathol.*, Paris, 1922, XIX, p. 90-92.
63. **Lévy** (Gabrielle). — *Contribution à l'étude des manifestations tardives de l'encéph. épid.*, thèse Paris, 1922.
64. **Lévy-Valensi et Schulmann**. — « Eléments des types parkinsoniens et pseudo-bulbaires au cours de l'encéph. léthar. Rire et pleurer spasmodiques » (Localisation pallidale), *R. N.*, 1920, p. 1206.
65. **Lhermitte**. — « Les syndromes cérébelleux du vieillard et leur diagnostic avec les syndromes pyramidaux et extra-pyramidaux », *Paris Médical*, t. XII, n° 43, p. 373, octobre 1922.

66. — « Les syndromes anatomo-cliniques du corps strié », *Ann. de Méd.*, 1920, p. 116.
67. — « L'encéphalite léthargique », *Questions neurologiques d'actualité*, 1921, p. 163 à 204.
68. — « Les syndromes anatomo-cliniques du corps strié chez le vieillard », *R. N.*, 1922, p. 406.
69. — *Les fondements biologiques de la psychologie*, 1925, Gauthier-Villars, édit.
70. **Lhermitte et Cornil**. — « Sur un cas de syndrome du corps strié chez l'adulte : athétose, phénomènes pseudo-bulbaires », *R. N.*, 1920, p. 574.
71. — « Sur un cas clinique de syndrome pyramido-strié », *R. N.*, 1921, p. 91.
72. — « Syndrome strié à double expression symptomatique pseudo-bulbaire et parkinsonien », *R. N.*, 1921, p. 299.
73. **Lhermitte, Cornil et Quesnel**. — « Le syndrome de la dégénération pyramido-pallidale progressive », *R. N.*, 1920, p. 262.
74. **Lhermitte et Cuel**. — « Forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudo-bulbaire », *R. N.*, 1921, p. 364.
75. **Lhermitte et Kyriaco**. — « La forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudo-bulbaire », *Gaz. des Hôpit.*, « Numéro du Centenaire », novembre 1927, p. 69.
76. **Lhermitte et Massary** (J. de). — « Etude anatomo-clinique d'un cas de syndrome pseudo-bulbaire à type ponto-cérébelleux », *R. N.*, 1933, t. I, p. 719.
77. **Lhermitte, Massary et Kyriaco**. — « Syndrome de Parinaud, crises oculogyres, rire spasmodique, narcolepsie en apparence essentielle dans l'encéph. prolongée », *R. N.*, 1928, t. II, p. 154.
78. **Lhermitte et Trelles**. — « Physiologie et physio-pathologie du corps strié et des formations sous-thalam. », *Encéphale*, 1932, t. I, p. 235.
79. **Lourié** (O.). — « Le rire et le sourire », journ. : *La Psychologie et la Vie*, février 1930.
80. **Massary** (J. de) **et Chapiro** (Mlle). — « Paralysie pseudo-bulbaire à forme ponto-cérébelleuse », *R. N.*, 1929, p. 483.
81. **Massière**. — « Les encéphalopathies de la diphtérie », *Presse Médicale*, n° 36, mai 1933.
82. **Meige** (H.). — « Les origines psychonévropathiques de l'oracle de Delphes et l'hystérie de la Pythie », *R. N.*, 1921, p. 859.
83. **Meige et Béhague**. — « Troubles épileptiques chez un blessé du crâne précédés d'une turgescence douloureuse de la brêche et s'accompagnant de rire incoercible. Possibilité d'un traitement préventif », *R. N.*, 1919.
84. **Mills** (Ch.). — « La base organique de l'express. émotionn. étudiée au moyen de cas de rire et de pleurer involontaires », *R. N.*, 1910, p. 15.

85. **Mingazzini** (G.). — « Symptomatologie des lésions du noyau lenticulaire », *R. N.*, 1903, p. 559.
86. **Mourgue**. — « The biological significance of extra pyramidal syndromes, a propos a case of Wilson's disease in the adult » (*The Journ. of Neurol. and psycho-path.*, vol. XI, n° 46, octobre 1931) *in Encéphale*, 1932, t. I, p. 271.
87. **Mouriquand**. — « Etat pseudo-bulbaire avec rire et pleurer spasmodiques chez un choréique », Soc. Méd. des Hôpit. de Lyon, 28 novembre 1933.
88. **Oettinger Bern**. — « Cas de paralysie pseudo-bulbaire avec mouvements spasmodiques de la face simulant le rire », *Medical Record*, n° 2242, p. 737-743, 25 octobre 1913 *in R. N.*, 1914, p. 755.
89. **Orlinski**. — « Forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudo-bulbaire » (Service des maladies nerveuses à l'hôpital Czyste-Varsovie), *R. N.*, 1934, 1er mars.
90. **Pacaud**. — *Contribution à l'étude du mécanisme du rire. Le rire réflexe associatif et le rire automatique*, thèse Nancy, 1928.
91. **Parrot**. — *Les variations de la spasmodicité dans la sclérose latérale amyotrophique*, thèse Paris, 1903.
92. **Pascal** (Mlle) **et Nadal**. — « Le sourire et le rire dans la démence précoce. Etude clinique, psychologique et médico-légale », *Journ. de Psych. normale et pathol.*, septembre-octobre 1909, p. 392-407.
93. **Patrikios**. — *Contribution à l'étude des formes cliniques et de l'anatomo-pathologie de la sclérose latérale amyotrophique*, thèse Paris, 1918.
94. **Pic**. — « Séquelles de l'encéphalite léthargique avec présentation de malade », Soc. Méd. des Hôpit. de Lyon, séance du 16 novembre 1920, *Lyon Médical*, 1921.
95. **Piéron**. — « Les formes et le mécanisme nerveux du tonus (tonus de repos, tonus d'attitude, tonus de soutien) », *R. N.*, 1920.
96. **Rad**. — « Sur le diagnostic précoce de la sclérose multiple », *Münchener medizinishe Wochenschrift*, n° 2, 10 janvier 1905, *in R. N.*, 1905, p. 529.
97. **Raulin**. — *Le rire et les exhilarants*, thèse, 1899.
98. **Raymond et Cestan**. — « Dix-huit cas de sclérose latérale amyotrophique avec autopsie », *R. N.*, 1905, p. 504.
99. **Rimbaud**. — *Précis de neurologie*, 1933, « Le syndrome extra-pyramidal », p. 43 à 88.
100. **Roy**. — *Traité médico-philosophique sur le rire*, Paris, 1814.
101. **Schiff** (M. et Mme). — « Forme basse du syndrome pseudo-bulbaire », *R. N.*, 1929, p. 473.
102. **Senise**. — « Le rire rigide et le rire spasmodique dans les syndromes parkinsoniens post-encéphalit. » (Cervello, *J. di neurol.*, t. I, n° 1, p. 11, février 1922), *in R. N.*, 1924.

103. **Senise** (T.). — « Le rire en psychologie », *R. N.*, 1920.
104. **Sicard et Paraf**. — « Fou rire syncopal et bâillements dans l'encéphal. létharg. », *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôpit. de Paris*, t. XXXVII, n° 6, p. 232, 18 février 1921.
105. **Souques** (A.). — « Lésions et causes de la paralysie agitante. Ses rapports avec le syndrome parkinsonien post-encéphalo-létharg. », *Questions neurologiques d'actualité*, 1921, p. 205 à 230.
106. **Souques**. — « Forme cérébello-pyramidale de la sclérose en plaques. Rire spasmodique », *R. N.*, 1924, p. 692.
107. **Spiegel**. — « Le tonus de la musculature squelettique. Analyse », *in R. N.*, 1928, p. 625.
108. **Stcherbak**. — « Théorie du rire. Etude psycho-physiol. Analyse », *in R. N.*, 1909, p. 269.
109. **Tarnanceanu Marcu**. — *Etude sur les modifications de la chronaxie neuro-musculaire par refroidissement d'un membre chez l'homme normal*, thèse Paris, 1929.
110. **Thurel**. — *Les pseudo-bulbaires*, thèse Paris, 1929.
111. **Touche**. — « Sclérose en plaques à forme encéphalitique avec rire spasmodique et chorée », *R. N.*, 1901, p. 648.
112. **Toulzac**. — *Le rire et le pleurer spasmodiques*, thèse Paris, 1901.
113. **Trétiakoff**. — *Contribution à l'étude de l'anat. path. du locus niger de Soemmering avec quelques déductions relatives à la pathogénie des troubles du tonus musculaire et de la maladie de Parkinson*, thèse Paris, 1919.
114. **Vires et Anglada**. — « Trois observations de rire et de pleurer spasmodiques chez des hémiplégiques du côté droit », Nouvelle iconogr. de la Salpétrière, an XXII, n° 2, p. 119-126, 1909, *in R. N.*, 1910, p. 287.
115. **Widal**. — *Traité de médecine*, 1925; *Les pseudo-bulbaires*, par A. Comte
116. **Wilson** (S. A. K.). — « Sur quelques questions de pathogénie, de diagn. et de physio-path., à propos de la dégénération lenticul. progr. », *Questions neurologiques d'actualité*, 1921, p. 1 à 22.
117. **Wimmer** (A.). — « Etudes sur les symptômes extrapyramidaux Pseudo-sclérose sans affection hépatique », *R. N.*, 1921, p. 1206.
118. **Zilgien**. — « Rire et pleurer spasmodiques. Epilepsie Jacksonnienne accompagnée de crises de larmes et suivie d'aphasie et d'hémiplégie gauche avec ramollissement de la zone corticale motrice droite », *Rev. Méd. de l'Est*, 1er janvier 1906, *in R. N.*, 1906, p. 1112.

TABLE DES MATIÈRES

Considérations 11
Chapitre premier. — Etude descriptive et bases anatomo-physiologiques 15
Chapitre II. — Les faits anatomo-cliniques 21
I. Les paralysies pseudo-bulbaires 21
A. Formes corticales 22
B. Formes capsulo-striées 29
1° Pseudo-bulbaires classiques 29
2° Pseudo-bulbaires parkinsoniens 40
3° Pseudo-bulbaires choréo-athétosiques 47
C. Formes protubérantielles 50
1° Formes protubérantielles pures 51
2° Formes ponto-cérébelleuses 57
II. Les syndromes du corps strié 66
A. Syndromes du corps strié par destruction du striatum et du pallidum 68
1° Dégénération lenticulaire progressive de K. Wilson. Pseudo-sclérose de Westphall Strümpel 68
2° Syndrome pseudo-bulbaire sénile et présénile d'origine striée 74
3° Syndrome strié par lésions préséniles du striatum et du pallidum. Le Parkinsonisme sénile 75
B. Syndrome du striatum 75
1° Le syndrome de Cécile Vogt par état marbre du striatum. Rigidité de Little simple, congénitale et régressive 75
2° L'état dyomyélinique (C. et O. Vogt). Rigidité générale avec athétose terminale progressive 76
3° La chorée chronique progressive d'Huntington, expression de la dégénération atrophique cortico-striée 76
4° Lésions aiguës du striatum. La chorée de sydenham 76
5° Lésions en foyers (hémorragiques ou malaciques) du striatum 76
C. Le syndrome pallidal : syndrome parkinsonien 76
III. Sclérose latérale amyotrophique. Forme bulbaire 77
IV. Sclérose en plaques 83
Chapitre III . — Conceptions physio-pathologiques 86
Conclusions 93
Index bibliographique 95

BORDEAUX. — Imp. J. BIÈRE, 18, rue du Peugue. — 1934.